UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 93

MEDIANECROSE
dons la
Pathologie des Anévrysmes Aortiques

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Décembre 1962

PAR

Michel CAHUZAC

Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine Légale et de Médecine du Travail
Diplômé d'Hydrologie

MEMBRES DU JURY.

MM.	PLANQUES	*Président.*
	DARDENNE	*Assesseurs.*
	BOUISSOU	
	DELAUDE	
	SALVADOR	*Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE

1962

MEDIANECROSE

dans la

Pathologie des Anévrysmes aortiques

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	MM.	Lazorthes.
1er ASSESSEUR		Blanc.
2e ASSESSEUR		N...
DOYENS HONORAIRES.....		Gorse, Calvet, Lefebvre, Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Ribaut, Vallois, Nanta, Ducuing, Tapie, Debeas, Riser, Soula.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale.....	MM	Mériel,
Clinique médicale.....		Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie.		Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer.		Grimoud.
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.....		Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.....		Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.		Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture.		Sorel (R.).
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.		Géraud.
Clinique obstétricale.....		Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique.		Cadenat (H.).
Clinique ophtalmologique....		Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale.....		Calvet.
Rhumatologie.		Ruffié (R.).
Clinique traumatologique des membres.		Rieunau.
Accouchement et Obstétricie sociale.		Pontonnier.
Anatomie.		Lazorthes.
Anatomie appliquée.....		Poulhès.
Anatomie pathologique.....		Fabre (J.).
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale.....		Andrieu.
Chimie biologique.....		Valdiguié (P.).
Electro-radiologie.		Marquès.
Embryologie.		Broussy.
Histologie.		Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.		Darnaud.
Médecine légale et du Travail		Planques.
Médecine sociale.....		Bounhoure.
Parasitologie.		Bouisset.
Pathologie chirurgicale.....		Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale.....		Sendrail.
Physico-Chimie.		Auvergnat.
Physiologie.		Laporte (Y.).
Physiologie appliquée et Pharmacologie.		Baisset.
Physique biologique et médicale.		Bugnard.
Propédeutique médicale		N...
Thérapeutique.		Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée..	MM.	Coulouma.
Pathologie médicale.....		Laporte J.
Bactériologie.	Mme	Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale.....	MM.	Douste-Blazy
Physique médicale.....		Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie.	MM.	Bastide.
Anatomie pathologique		Boussou.
Anesthésiologie.		Lareng.
Carcinologie.		Estrade.
Histologie et Embryologie...		Planel.
Médecine générale.....		Monnier.
Oto-rhino-laryngologie.		Claux.
Parasitologie		Ruffié (J.).
Pathologie expérimentale		Gleizes.
Physiologie.		Montastruc.
—		Bessou.
Physique médicale.....		Commanay.

AGREGES

Médecine générale.....	MM.	Ribaut.
—		Calazel.
—		Rascol.
Chirurgie générale.....		Enjalbert.
—		Ficat.
—		Pasquié.
—		Souquet.
—		Sarrazin.
Dermatologie - Syphiligraphie		Dupré.
Hydrologie.		Denard.
Médecine légale		Grèzes-Rueff
Obstétrique.		Espagno (Guy).
Pédiatrie.		Bardier (A.)
Pneumo-phtisiologie.		Delaude.

AGREGES LIBRES

Anatomie.	MM.	Thomas.
Obstétrique.		Déodati.
Pathologie chirurgicale.....		Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie.....	Mme	Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle.	MM.	Bourbon.
Chimie pharmaceutique.....		Blanc.
Matière médicale.....		Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie.		Caujolle.
Pharmacie galénique.....		Stanislas.
Zoologie.		Roux.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.		M. Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles.....	Mme	Caujolle.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie.	MM.	Breuillaud.
Sciences physiques.....		Pitet.
Toxicologie.		Broussy G.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal.....	MM.	Roche.
Secrétaire.		Berrut.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 93

MEDIANECROSE
dons la
Pathologie des Anévrysmes Aortiques

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Décembre 1962

PAR

Michel CAHUZAC

Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine Légale et de Médecine du Travail
Diplômé d'Hydrologie

MEMBRES DU JURY.

MM. PLANQUES — *Président.*
DARDENNE, BOUISSOU, DELAUDE — *Assesseurs.*
SALVADOR — *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE

1962

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0108

A MES PARENTS

En gage de ma grande affection et de ma reconnaissance.

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FEMME

Avec toute ma tendresse pour l'aide précieuse qu'elle m'apporte.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR PLANQUES

Professeur de Médecine Légale
et Médecine du Travail
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre Jury de Thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance pour cette preuve de sollicitude qui succède à un enseignement universitaire dont nous garderons toujours un profond souvenir.

A NOTRE JURY DE THÉSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DARDENNE
Professeur de Thérapeutique
Médecin des Hôpitaux

En témoignage de reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a témoigné et pour l'exemple de profond humanisme qu'il nous a donné dans son enseignement universitaire et hospitalier.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU
Maître de Conférences
Agrégé d'Anatomie Pathologique
Médecin Assistant des Hôpitaux

Avec une grande amabilité et par ses précieux conseils il nous a guidé tout au long de ce travail qu'il a bien voulu nous confier.

Qu'il nous permette de lui exprimer notre très sincère gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELAUDE
Professeur Agrégé de Médecine Générale
Médecin des Hôpitaux

Que nous remercions de siéger à notre Jury de Thèse et de l'intérêt qu'il nous a porté au cours de nos différents stages d'externat.

MONSIEUR LE DOLTEUR SALVADOR
Chargé de Cours à la Faculté

Pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de siéger à notre Jury de Thèse.

Qu'il soit assuré de notre respectueuse reconnaissance.

A Madame le Docteur SENDRAIL

Chef de Travaux à la Faculté

Dont les travaux nous ont grandement aidés à l'élaboration de notre Thèse. Qu'il nous soit permis de lui adresser ici tous nos remerciements.

A NOS MAITRES

DES HOPITAUX ET DE LA FACULTÉ

DE MÉDECINE DE TOULOUSE

A NOS CHEFS DE CONFÉRENCE

D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

PLAN

INTRODUCTION.

CHAPITRE I :

Rappel de la structure aortique.

CHAPITRE II :

Etude macroscopique.

CHAPITRE III :

Etude microscopique et étiologique.

A. Anévrysmes infectieux ou inflammatoires

— Histologie.
— Observation.

B. Les anévrysmes dits dégénératifs.

1) Anévrysmes sur lésions athéromateuses.

— Observation d'anévrysme sur lésions athéromateuses pures.
— Observation d'un anévrysme athéromateux associé à un anévrysme disséquant.
— Observation d'anévrysme sur lésions athéromateuses et syphilitiques.

2) Anévrysmes sans lésion athéromateuse.

- Anévrysme localisé avec médianécrose pure :

— Observation.
— Déductions.

- Anévrysmes disséquants :

— Anévrysme disséquant avec médianécrose pure.
— Anévrysme disséquant avec médianécrose importante, lésions syphilitiques et rhumatismales associées.

C. Conclusion générale sur l'étude microscopique et étiologique.

Chapitre IV :

Nature de la médianécrose.

Conclusions.

INTRODUCTION

Deux formations pathologiques macroscopiques de l'aorte sont décrites sous le nom d'anévrysme :

— la distention segmentaire fusiforme des parois : l'anévrysme fusiforme, sacciforme,

— l'infiltration de sang dans l'épaisseur même de la tunique : l'anévrysme disséquant.

L'étude d'une quinzaine d'anévrysmes examinés dans le laboratoire d'anatomie pathologie de notre Maître le Professeur Fabre, nous permet de reprendre cette question certes fort débattue, mais toujours d'actualité.

Notre but n'est pas d'étudier leur symptomatologie; on la sait polymorphe, dépendant entre autre, de la nature et de la localisation. L'aborder serait passer en revue toutes les tumeurs anévrysmales siégeant sur le trajet aortique. Dès lors ceci reviendrait à discuter la symptomatologie des tumeurs médiastinales et abdominales et ne serait qu'une redite fastidieuse de faits déjà maintes fois analysés.

Notre travail essaye simplement de cerner le plus

près la lésion histologique initiale de chacune de ces formations pathologiques.

Nous ne pouvons le faire qu'après avoir rappelé, et c'est le but de notre premier chapitre :

— l'histologie d'une aorte jeune et vieille.

Notre étude histologique, basée sur 50 aortes de tout âge, souligne après d'autres auteurs, que dans toute tunique aortique, entre les fibres élastiques de la média, se trouve une substance mucoïde, Hochkiss Mac Manus (+) et bleu Alcyan (+), peu abondante. Elle croît avec l'âge, forme des lacs, altère à la longue les fibres élastiques. L'aorte vieillie, suivant l'expression de CELLINA, est atteinte d'une « dégénérescence mucoïde de la média », « la média-nécrose ». On la retrouve chez de nombreux sujets âgés.

Dans la deuxième partie de notre travail, nous étudions les données macroscopiques et microscopiques de l'anévrysme. Elles nous permettent de diviser les anévrysmes en deux grands groupes étiologiques et de comprendre leur formation.

Nous séparons les anévrysmes consécutifs à des lésions inflammatoires et les anévrysmes succédant à des phénomènes dégénératifs.

L'étiologie des anévrysmes inflammatoires est dominée par la *syphilis*. Ils sont en général localisés à la crosse aortique. Leur formation est expliquée par la dissociation des fibres élastiques de la média par le granulome inflammatoire. Ils peuvent s'athéromiser avec l'âge; ils peuvent être associés à un anévrysme disséquant.

Les anévrysmes dits « dégénératifs » succèdent soit à des *lésions athéromateuses*, soit à une *exagération de la substance mucoïde.*

L'athérome prend naissance entre la média et l'intima; sa lésion de base est une surcharge mucoïde sur laquelle se déposent lipides puis calcium. Cette surcharge mucoïde peut aboutir soit à une plage athéromateuse banale, soit, en s'étendant, à un abcès athéromateux entouré de lipophages et d'une zone de surcharge mucoïde; cet abcès provoque la rupture et la dégénérescence des fibres élastiques, point de départ de la formation anévrysmale.

La dégénérescence mucoïde de la média n'est qu'une extension et une accélération du processus normal de vieillissement décrit par Cellina. Lorsqu'elle est intense, elle provoque la formation d'une poche anévrysmale localisée par disparition des fibres élastiques. Par rupture de l'intima, le sang peut gagner les lacs myxoïdes de la média dégénérée et provoquer la *formation d'un anévrysme disséquant plus ou moins important.* L'anévrysme disséquant peut se rencontrer associé à un anévrysme syphilitique ou athéromateux. Il est alors le stigmate d'un vieillissement du vaisseau tout à fait indépendant du processus syphilitique ou athéromateux.

La troisième partie de notre thèse est consacrée à la médianécrose, retrouvée dans l'anévrysme athéromateux et l'anévrysme disséquant. Localisée entre l'intima et la média, elle aboutit à l'athérome et par suite à la possibilité d'un anévrysme sur

athérome; si elle siège dans la média, elle explique la formation d'un anévrysme disséquant.

Nous étudions sa valeur, nous discutons sa pathogénie, intégrant cette lésion dans un phénomène de vieillissement accéléré de l'aorte.

CHAPITRE PREMIER

RAPPEL DE LA STRUCTURE AORTIQUE

Ce rappel est indispensable pour la bonne compréhension de la pathologie des anévrysmes aortiques. Nous envisageons successivement l'aorte du sujet jeune et du sujet âgé. Nous l'avons étudiée sur 50 aortes de tout âge (Tableau 1).

Aorte du sujet jeune

L'aorte comme toute artère comprend trois couches concentriques, de dedans en dehors, l'intima, la média, l'adventrice.

De façon schématique, on peut dire que l'intima est une tunique endothéliale, la média une tunique musculo-élastique, l'adventrice, une tunique conjonctive porte-vaisseaux. L'aorte étant une artère de gros calibre va se distinguer de celles de petit et moyen calibre par la prédominance dans la média de formations élastiques, d'où le nom d'artère élastique.

L'intima est formée d'une couche endothéliale

faite de cellules plates, allongées, losangiques, reposant sur une vitrée. Au-dessous, se trouvent : une couche muqueuse et une couche striée.

La couche muqueuse peut être subdivisée en deux :

— l'étage interne comprend des cellules fixes du tissu conjonctif, avec des prolongements anastomosés entre eux. Elles baignent dans une substance fondamentale hyaline.

— l'étage externe comporte également de nombreuses cellules conjonctives dont les prolongements protoplasmiques s'anastomosent en formant un riche réseau; il se différencie de l'étage précédent par la présence entre les cellules d'une trame conjonctive particulière de nature intermédiaire entre les fibres élastiques et conjonctives.

La couche striée se compose d'éléments élastiques et conjonctifs. Les éléments élastiques constituent un système de lames disposées concentriquement à la lumière du vaisseau et reliées les unes aux autres par des anastomoses obliques et lamelliformes. Elles forment un vaste réseau dans les mailles duquel se distinguent les éléments conjonctifs. Les fibres sont banales, les cellules se différencient en trois catégories :

— des cellules fixes analogues aux cellules conjonctives ordinaires,

— des cellules migratrices,

— des cellules spéciales de grandes dimensions plus ou moins ramifiées et anastomosées.

Il est à remarquer que ces cellules spéciales siè-

gent à la partie externe de l'intima. Elles seraient intermédiaires entre la cellule conjonctive et la cellule musculaire parfaite.

La média. Dans la composition de la média, entrent des éléments élastiques, musculaires et conjonctifs. *Les éléments élastiques prédominent.*

Ils sont représentés par de véritables membranes disposées concentriquement autour de l'aorte et emboîtées les unes dans les autres. Mesurant 2 à 3 μ d'épaisseur, leur nombre augmente avec le calibre de l'aorte des différents êtres vivants. A la dissection ces lames se présentent transparentes, à bords irréguliers, repliés sur eux-mêmes. Elles ne sont pas continues mais on observe par endroit des pertes de substance, des « trous » dans lesquels la coloration d'Hochkiss-Mac-Manus met en évidence une substance mucoïde.

La membrane élastique interne près de la tunique interne répond à un épaississement et à une certaine différenciation : c'est la limitante interne.

Les éléments musculaires occupent les mailles du réseau élastique. Ce sont des fibres cellules allongées et disposées dans le sens transversal. Les fibres musculaires lisses apparaissent sous la forme de cellules fusiformes à contours irréguliers. Leurs extrémités sont effilées, ce qui leur a valu le terme de cellules rameuses; en fait leur forme proviendrait de l'empreinte des mailles du réseau élastique. Ajoutons que leur nombre diminue au fur et à mesure qu'on se rapproche de l'orifice aortique et même font défaut dans la portion immédiatement située au-dessus des valvules aortiques.

Les cellules conjonctives comme les cellules mus-

culaires sont situées dans les mailles du tissu conjonctif.

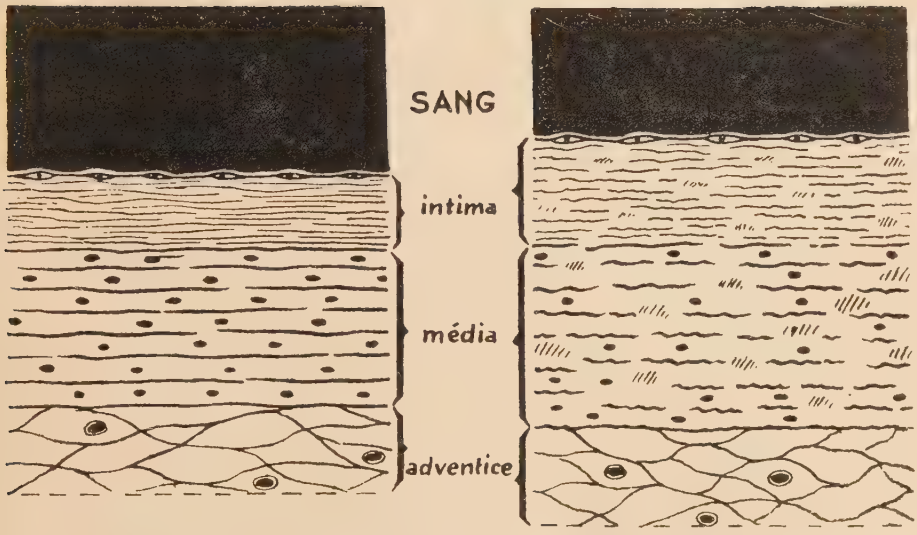
Mais, insistons sur la présence d'une faible quantité de substance mucoïde dans les interstices des éléments composant la média.

Enfin, citons l'existence dans la média, des nerfs se disposant en plexus intermédiaire et plexus musculaire près de la limitante interne; ils joueraient un rôle vaso-moteur.

L'adventrice est constituée par un réticulum élastique très développé dans les mailles duquel se disposent des fibres et des cellules du tissu conjonctif, parfois des cellules adipeuses. L'intérêt de l'adventrice réside dans son rôle de porte-vaisseaux. Dans l'adventrice cheminent les vasa-vasorum : artères, veines capillaires destinées à la nutrition de la paroi aortique, notamment de la média.

Dans l'adventrice on note également la présence de lymphatiques et de nerfs. Ces derniers constituent un plexus fondamental d'où partent des branches gagnant la média.

Ainsi la structure de l'aorte chez le jeune apparaît-elle complexe. Retenons surtout la présence d'une limitante interne, d'une média avec des fibres élastiques nombreuses entre lesquelles s'infiltre un peu de substance fondamentale mucoïde et enfin l'adventrice renfermant les vasa-vasorum.



Aorte du sujet agé

L'aorte du sujet âgé se distingue macroscopiquement de l'aorte jeune par l'épaississement de ses parois et microscopiquement par l'abondance de la substance mucoïde. Cet épaississement tient essentiellement à l'accroissement du matériel intercellulaire : fibres élastiques et substance interstitielle. Les noyaux cellulaires paraissent s'être rarifiés, ils sont en tout cas beaucoup plus distants les uns des autres.

L'intima est imprégnée de façon diffuse, essentiellement dans sa profondeur, par la substance mucoïde devenue plus abondante.

Dans la média, les lames élastiques ont perdu de leur parallélisme et de leur continuité. D'épaisseur variable, tantôt très minces, tantôt étalées en ruban, elles se fragmentent jusqu'à prendre un aspect granuleux. Elles s'écartent les unes des autres laissant entre elles des espaces ovales remplis de substance fondamentale mucoïde colorable par le bleu Alcyan. Ce fait est particulièrement marqué dans les strates les plus internes de la média, à la jonction intima-média. A ce niveau les dépôts mucoïdes s'intensifient en forme de lacs allongés. Un tel aspect peut se rencontrer chez des sujets relativement jeunes, avant la quarantaine. Mais il est incontestablement de plus en plus fréquent au fur et à mesure du vieillissement de l'aorte.

Cet état de dégénérescence de la média aortique correspond au type de « la médianécrose disséminée de Cellina » carastéristique de certaines aortes séniles chez des sujets qui n'ont jamais présenté durant leur vie de troubles vasculaires évidents.

La pathogénie de cet excès de substance mucoïde a donné lieu à diverses hypothèses.

Pour Kaufman, Erdheim, Moritz, Gero, il s'agirait d'un phénomène de filtration à travers l'endothélium altéré, de protéines plasmatiques (fibrinogène et lipoprotéines β), ces dernières se mêleraient aux mucopolysacharides de la substance fondamentale des tuniques aortiques et prendraient les caractères physico-chimiques de mucus. Cette infiltration de substances protidiques plasmatiques déterminerait un phénomène d'inflammation séreuse qui aboutirait à l'atteinte et à la nécrose des éléments musculo-élastiques.

Ainsi, le vieillissement des parois aortiques serait secondaire aux dépôts mucoïdes.

A l'opposé, pour d'autres auteurs, la dégénérescence des éléments différenciés de la paroi aortique constituerait le fait initial.

Pour Cellina, Gore, Taylor, il s'agirait de la différenciation primitive des formations élastiques, tandis que Gsell, Rottino, Klotz et Simpson y voient plutôt une lyse musculaire. — Le résultat, de toute manière, serait une libération d'une quantité accrue de substance interstitielle de « remplissage » —. L'étude histologique de la matière mucoïde faite par Meyer et par Leblond en France, Raeckollio en Amérique, a constamment détecté la présence de sulfate de chrondroïtine.

Quoiqu'il en soit, le maximum de dépôt mucoïde correspond aux zones des plus graves lésions des fibres élastiques où elles sont réduites et transformées en un état granuleux. Elles semblent être dissoutes par l'abondante substance fondamentale.

La médianécrose disséminée, type Cellina, représente un des aspects les plus caractéristiques des aortes séniles, associant aux formations kystiques (dépôt de substance fondamentale), réparties dans toute l'épaisseur de la paroi, l'altération des éléments les plus spécialisés de la média.

TABLEAU I. — **ETAT DES PATHOLOGIQUES DIVERS**

Nom	Age	Constatations nécropsiques	Etat des tuniques aortiques		
			Athérome	Dégénér. myxoïde	Infiltrats
So... Louis (19.125)	3 mois	Choléra infantile.	Aorte normale.		
Har... (19.513)	3 mois	Rétrécissement aortique.	Aorte de structure normale mais hypertrophique pour l'âge.		
Ba... (19.662)	1 m 1/2	Malformation cardiaque.	Aorte normale.		
Ga... (19.476)	5 ans	Tuberculose pulmonaire et méningée.	Aorte normale.		0
Lo... (19.845)	25 ans				
Ra... (18.902)	32 ans	Hépatite suraiguë (cause ?)	**de 30 à 40 ans :** 0	+++	0
R... (19.460)	35 ans	Maladie de Hodgkin + Cirrhose hép.	Intima régulièrement épaissie.	+	0
R... (19.148)	39 ans	Cirrhose de Laënnec.	0	+++ type Cellina.	0
R... (19.176)	38 ans	Hémorragie cérébro-méningée.	0	+++ type Cellina.	0

ETAT DES PATHOLOGIQUES DIVERS (suite)

Nom	Age	Constatations nécropsiques	Etat des tuniques aortiques		
			Athérome	Dégénér. myxoïde	Infiltrats
Du... (19.498)	70 ans	Défaillance ventriculaire droite.	+++	+	+
Lou... (19.117)	70 ans	Fièvre typhoïde.	++	++ type Cellina.	+
Car... (19.045)	70 ans	Bronchite chronique et emphysème.	+	++ type Cellina.	+
Ga... (19.123)	70 ans	Pneumothorax bilatéral. Athérosclérose.	++	+	0
Bo... (19	79 ans	Suppuration pulmonaire. Pleurésie hémorragique.	+	+	0
Ra...	72 ans	Glomérulite chez un hypertendu. Athérosclérose.	+++	+	+
Sou...	80 ans	Ramollissement cérébral.	+++	++	+
R. G... (19.134)	80 ans	Athérosclérose. Thrombose de la carotide Interne.	+++	+++	++
Patr... (18.689)	84 ans	Infarctus du myocarde.	+++	+++	++

ETAT DES PATHOLOGIQUES DIVERS (suite)

Nom	Age	Constatations nécropsiques	Etat des tuniques aortiques		
			Athérome	Dégénér. myxoïde	Infiltrats
D... (19.644)	53 ans	Métastase pulmonaire d'un mulleroblastome.	0	+	0
Es... (19.004)	54 ans	Cancer laryngé, mort par Pneumothorax suffocant.	+	+	0
Co... (19.416)	55 ans	Myopathie neurogène.	0	++	+
So... (19.661)	56 ans	Cancer primitif du poumon.	+	+	+
Be... (19.140)	58 ans	Cancer primitif du poumon.	++	+	0
Te... (19.132)	59 ans	Cancer œsophagien.	+	+	+
Vi... (19.518)	59 ans	Cancer primitif du foie.	+	+	0
Ant... (19.378)	59 ans	Infarctus du myocarde avec rupture du card.	++	++	+
Le... (19.153)	59 ans	Myélosarcome.	++	+	+
Es... (19.175)	59 ans	Cirrhose-Péritonite Myocardite.	0	+	0

ETAT DES PATHOLOGIQUES DIVERS (suite)

Nom	Age	Constatations nécropsiques	Etat des tuniques aortiques		
			Athérome	Dégénér. myxoïde	Infiltrats
C... (19.481)	65 ans	Infarctus du myocarde.	++	+	+
La... (19.029)	65 ans		+	+++	+
Lam... (19	65 ans	Cancer primitif du foie, métastases diffuses.	+	+++ type Cellina.	+
Lan...		Pneumopathie aiguë chez un éthylique.	+++	+++	+++
Geo...	60 ans	Broncho-Pneumonie tuberculuese.	++	+++ type Cellina.	++
Ma... (19.551)	62 ans	Défaillance cardiaque au cours d'une infection.	+	++	+
Ro... (19.018)	68 ans	Ramollissement cérébral.	++	++	+
Go... (19.154)	69 ans	Epithélioma bronchique.	+	+++ type Cellina.	+

ETAT DES PATHOLOGIQUES DIVERS (suite)

Nom	Age	Constatations nécropsiques	Etat des tuniques aortiques		
			Athérome	Dégénér. myxoïde	Infiltrats
Id... (19.640)	45 ans	Cirrhose hépatique.	0	+	0
Laf... (19.558)	45 ans	Néphrectomie.	+	+	0
Ga... (19.173)	45 ans	Insuffisance rénale.	0	++	0
Ba...	48 ans	Cirrhose graisseuse perforation juxta cœlique. Peritonite.	0	++ type Cellina.	0

CHAPITRE II

ETUDE MACROSCOPIQUE

L'étude macroscopique nous fait étudier successivement le siège, le contenu de la tumeur anévrysmale et sa forme extérieure.

1. — Aspect extérieur

De volume variable, allant d'une noix à celui d'une orange, atteignant rarement celui d'une tête fœtale, les anévrysmes peuvent siéger sur tout le trajet de l'aorte avec prédilection au niveau de la crosse et de la portion abdominale. S'ils sont petits, ils siègent près du collet. S'ils sont volumieux, il n'y a plus de rapport entre le collet et la situation de l'anévrysme. Certains sont intra-péricardiques (Sinus de Valsava). D'autres naissent devant l'aorte masquant la base du cœur et le pédicule, refoulant l'artère pulmonaire et la veine cave supérieure, abaissant le cœur; ils viennent en avant au contact des côtes et du sternum. Ce sont des anévrysmes à évolution superficielle issus le plus souvent de l'aorte ascendante.

Certains anévrysmes sont situés au-dessus de la crosse écartant ou englobant les branches ascendantes, remontant au-dessus de la fourchette sternale. Ce sont les anévrysmes de la convexité.

Quelques anévrysmes restent profonds, cachés derrière le pédicule et la base, à l'étroit entre la crosse et le pédicule pulmonaire gauche. Si petits soient-ils, ils ne peuvent trouver place qu'en refoulant la trachée et en comprimant la bronche gauche.

D'autres anévrysmes sont postérieurs contre le rachis entre les deux culs de sacs médiastinaux postérieurs pleuraux, derrière l'œsophage. Ce sont des anévrysmes postérieurs reliés à l'aorte soit à la terminaison de la crosse, soit au niveau du segment ascendant.

Quant aux anévrysmes abdominaux, ils peuvent intéresser la partie médiane, beaucoup plus souvent la partie terminale dilatant et englobant les deux branches terminales iliaques primitives. De situation rétro-péritonéale, ils s'étendent, soit en avant en refoulant les viscères péritonéaux, soit latéralement.

L'anévrysme à l'autopsie ne se présente pas sous l'aspect d'un sac appendu à l'aorte, mais comme une tumeur médiastinale ou abdominale, grisâtre, jaunâtre, moulée sur les viscères voisins; la surface extérieure est peu distincte. Elle se moule aux organes voisins, est difficilement isolable en sculptant le tissu fibreux. L'anévrysme se présente alors sous forme irrégulière avec bosselure et diverticules. Les vaisseaux sclérosés, nerfs étirés, applatis s'incrustent dans le tissu fibreux qui capitonne le sac. L'épaisseur, la consistance, sont variables. Les incrustations calcaires peuvent former de véritables coques pierreuses.

2. — Cavité anévrysmale

La cavité anévrysmale peut être : vide, remplie de sang, ou contenir des caillots libres ou adhérents. Dans ce cas le centre de la cavité est occupé par des caillots actifs, gris, fibrineux, organisés. Ils forment de larges écailles stratifiées qui s'épaississent à mesure que l'on se rapproche du pôle de l'anévrysme. Ces écailles sont d'autant plus profondes, plus fermes et plus pâles qu'elles sont moins récentes. Ces caillots actifs cuirassent la paroi, peuvent combler la cavité anévrysmale et assurer la guérison; mais notons que des caillots, en se détachant, peuvent provoquer des embolies.

3. — Formes et caractères généraux

On peut distinguer des anévrysmes :

— fusiformes,
— ampulliformes,
— sacciformes,
— disséquants.

L'anévrysme fusiforme ou cylindroïde se présente comme une souflure symétrique du vaisseau sur toute la circonférence. Son axe est celui de l'aorte. Le tronc artériel est interrompu; c'est insensiblement que le fuseau anévrysmal se continue en amont et en aval avec l'aorte qui, en principe, est atteinte de lésions multiples. En vérité, ce n'est qu'un des aspects de la dilatation aortique chronique. Sa particularité est d'être ici segmentaire. C'est une « forme de passage » entre la dilatation simple et l'anévrysme vrai.

L'anévrysme sacciforme est une poche bien limitée, appendue à la paroi du vaisseau, indépendante de l'aorte avec laquelle elle communique par un canal plus étroit : le collet.

Les anévrysmes ampulliformes ou cupuliformes constituent des saillies hémisphériques, bosselant le trajet aortique. On peut les considérer comme des anévrysmes sacciformes à large collet. Le plus souvent, multiples, ils restent de dimensions restreintes.

L'anévrysme disséquant est une poche intra pariétale développée par clivage aux dépens de la tunique moyenne quasi-disparue et communiquant avec la lumière aortique par un ou deux orifices. Cette poche est généralement unique, mais certains auteurs (Rokitanski) ont signalé la possibilité de plusieurs anévrysmes disséquants distincts situés à des niveaux différents de l'aorte.

Décrits pour la première fois par Laennec en 1826, ils sont assez rares, augmentent de fréquence avec l'âge et sont retrouvés dans 1,1 % des autopsies. Ils prédominent chez l'homme.

On admet que la dissection débute au niveau d'une déchirure de l'intima et s'étend en aval dans le sens du courant sanguin, mais aussi parfois en amont. Son siège en hauteur et sa longueur sont des plus variables. En épaisseur, le clivage se situe, habituellement, à l'union du tiers interne et des deux tiers externes de la média; cependant, des clivages beaucoup plus externes (2/3 interne, 1/3 externe) sont fréquents et il n'est pas exceptionnel que la lésion siège presque entre média et adventice. Enfin, l'anévrysme intéresse en largeur le tiers

ou la moitié de la circonférence du vaisseau; il est rarement total (Delarue et Collaborateurs).

Selon les caractères de la cavité néoformée, on distingue des formes locales, sacculaires, ou en fourreau. Cette dernière est, de loin, la plus commune et réalise les délabrements les plus étendus; la cavité est longitudinale, droite ou bien oblique, ou encore, hélicoïdale; les tractus fibreux la cloisonnent quelquefois incomplètement.

La déchirure qui fait communiquer la poche anévrysmale avec la lumière aortique, présente des caractères fort variables. Si l'on s'en tient aux descriptions classiques, il existe une déchirure intimale, dite initiale, au niveau de laquelle le sang pénètre dans la paroi aortique; elle siège dans le segment proximal de la lésion, parfois au voisinage d'une plaque d'athérome et mesure de 0,5 à 18 cm de long, exceptionnellement, elle est circonférentielle.

Dans 55 des spécimens de Gore et Steiwert, se prêtant à cette description, l'orientation de la déchirure était transversale 21 fois, longitudinale 12 fois, angulaire 8 fois, oblique, ovale ou irrégulière dans 6, 5 et 3 cas respectivement.

Dans 10 à 35 % des cas, on identifie un deuxième orifice dit de sortie, inférieur par rapport à la déchirure initiale, et qui répond soit à un délabrement des couches internes de la média et intima, soit à l'abouchement des branches artérielles complètement dilacérées. En son absence, le sang s'accumule dans la cavité néoformée où il peut coaguler. L'organisation de ce caillot assure exceptionnellement la guérison vraie.

CHAPITRE III

ETUDE MICROSCOPIQUE ET ETIOLOGIQUE

L'examen macroscopique permet, dans la majorité des cas, d'orienter le diagnostic étiologique d'un anévrysme :

— la situation est déjà un élément de présomption : celui qui siège au niveau de la crosse a de fortes chances d'être d'origine syphilitique, celui qui est situé sur l'aorte abdominale est probablement athéromateux.

— l'examen de l'anévrysme en place peut également être d'un précieux concours : le feutrage de la médiastinite qui accompagne l'anévrysme syphylitique relie cette tumeur aux différents viscères.

Mais, il faut reconnaître que ces deux caractères ne sont pas toujours aussi patents et qu'un anévrysme syphilitique peut siéger à n'importe quel point de l'aorte et que, de même, un anévrysme athéromateux peut se voir au niveau de l'aorte

thoracique. L'adhérence de la paroi aortique déformée par l'anévrysme n'est pas nécessairement un signe de syphilis, en particulier lorsqu'on est en présence d'un anévrysme disséquant déjà vieilli. Aussi parfois l'examen anatomo-pathologique est-il d'un grand secours pour affirmer l'origine étiologique de l'anévrysme.

Du point de vue étiologique et microscopique, on distingue deux sortes d'anévrysmes :

1° Les anévrysmes infectieux dominés par la syphilis.

2° L'anévrysme avec dégénérescence de la paroi aortique sans phénomène infectieux.

A) Anévrysmes infectieux ou inflammatoires

Histologie

Ils sont, comme nous l'avons dit plus haut, dominés par la syphilis. Exceptionnellement, il s'agit d'anévrysmes secondaires à des aortites d'origine mélitococcique, rhumatismale, paludéenne, streptococcique, diphtérique, grippale ou thyphoïdique.

Nous étudions uniquement l'anévrysme syphilitique. Nous rappelons ainsi le mode de formation d'un anévrysme infectieux.

La syphilis est facilement reconnue s'il existe une médiastinite associée. Mais l'on sait qu'un traitement intensif peut avoir enrayé la médiastinite. En l'absence de signes biologiques négatifs, seule l'histologie permet dans certains cas d'affirmer la syphilis.

Les images microscopiques diffèrent suivant les points :

— au niveau de la partie la plus distendue de l'anévrysme les lésions sont anciennes et scléreuses, souvent impersonnelles.

La média est mutilée, l'armature élastique dissoute. Sa disparition conditionne la formation de l'anévrysme.

On ne retrouve que des travées conjonctives mêlées, peu vascularisées entre les couches desquelles on ne distingue que de rares cellules fixes, fusiformes, aplaties. Du tissu fibreux a remplacé la limitante élastique interne.

A la périphérie, au niveau de l'adventice, on note la présence de tissu scléreux, dense, lardacé et des foyers inflammatoires (Darier) avec vaisseaux oblitérés par des thromboses, des fusées leucocytaires, des amas de plasmozallen et de lymphocytes disposés sous forme de follicules ou groupés autour des vaisseaux. Ce sont des aspects de périaortite sclérogommeuse syphilitique.

— au niveau du collet et en suivant la paroi aortique non intéressée par l'anévrysme, on note des lésions syphilitiques pures et encore jeunes. Le fait essentiel caractéristique est l'atteinte totale de la paroi vasculaire réalisant une panaortite. On doit signaler qu'une syphilis aortique vieillie perd toute structure pathognomonique spécifique.

L'intima est considérablement épaissie sans dégénérescence graisseuse. La couche sous-endothéliale est désorganisée œdématiée et présente quelques infiltrats faits de plasmocytes et de macrophages. La lésion essentielle siège dans la média qui est disloquée par des placards d'infiltrats inflammatoires dissociant, dilacérant les fibres élastiques. Il en résulte un aspect tigré de l'aorte.

Quelques foyers de nécrose cellulaire apparaissent avec des cristaux d'acide gras. La limitante interne est tronçonnée. Un tissu fibreux ou myxofibromateux tend à remplacer les fibres élastiques altérées.

L'adventice est épaissie, infiltrée. Elle montre autour des vasa-vasorum atteints d'endothélite, des formations gommeuses microscopiques formées de lymphocytes, plasmocytes, de cellules épithélioïdes et de rares cellules géantes.

On discute pour connaître le lieu de début de l'infection : au niveau des plaques gélatiniformes de la lumière aortique, ou au niveau de vasa-vasorum.

Mais peu importe, à partir de l'intima ou l'adventice se forment des granulomes qui dissocient la média,, tronçonnent les fibres élastiques. Il s'établit en définitive une panaortite avec comme aboutissement lésionnel la destruction de l'armature élastique de la média.

L'aorte perdant peu à peu son élasticité et extensibilité, n'amortit plus les coups de bélier systoliques. Elle « se souffle » sous le choc de l'ondée sanguine. Peu à peu, l'anévrysme se produit.

Les lésions histologiques jeunes et vieilles de la syphilis expliquent la genèse des anévrysmes infectieux. Les autres anévrysmes infectieux se forment de la même façon.

Dans les anévrysmes syphilitiques à l'état pur, la médianécrose est absente (les anévrysmes syphilitiques se constituent durant les premières décades de la vie, la médianécrose n'a pas eu le temps de se constituer). Elle ne peut se voir que lors d'une association avec un anévrysme disséquant ou athéromateux, comme nous l'expliquerons.

OBSERVATION

CLINIQUE

Madame Mon..., âgée de 80 ans, est entrée le 29-11-1960 dans le service du Professeur Dardenne pour des phénomènes lipothymiques mal définis.

L'interrogatoire, rendu difficile par un déficit de la mémoire, ne permet pas de faire préciser les antécédents de la malade. Néanmoins, nous apprenons qu'elle a eu trois enfants, dont l'un est décédé à la naissance, l'autre à la guerre; une fille âgée de 35 ans, est en bonne santé.

La malade se plaint de dypsnée, de précordialgies, de sensation de gêne thoracique, de lipothymies, de vertiges — tous ces troubles fonctionnels surviennent à l'effort (marche rapide, montée des escaliers). L'examen cardio-vasculaire retrouve à la palpation un choc systolique expansif siégeant au niveau du deuxième espace intercostal droit; d'ailleurs ce choc expansif est visible à jour frisant à l'inspection du thorax.

L'auscultation fait entendre un double souffle systolique et diastolique au niveau du foyer aortique (deuxième espace I.C. droit) s'irradiant vers la région sous-claviculaire droite.

Les artères périphériques sont dures, sinueuses, mais perméables — les pouls pédieux et tibiaux sont présents, l'épreuve oscillométrique au niveau des membres inférieurs est bonne.

La T.A. est à 14/8, le pouls régulier à 82 pulsations/minute. Enfin, le fond d'œil révèle une rétinite pigmentaire associée à des signes d'artériosclérose.

L'examen pulmonaire, digestif, génito-urinaire ne met en évidence aucune lésion, si ce n'est un léger prolapsus utérin.

Du point de vue neurologique, si la motricité, la sensibilité superficielle et profonde sont indemnes, par contre les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont absents. D'autre part, l'épreuve de Romgberg est positive et l'étude des nerfs crâniens met en évidence le signe d'Argyll-Robertson.

Des examens complémentaires sont demandés.

L'analyse sanguine montre :

— urée : 0,45 gr/l,
— cholestérol : 2,40 gr/l,
— glycémie : 0,90 gr/l.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le L.C.R. et dans le sang est négative. Cependant, le test de Nelson est positif à 100 %.

L'examen scopique et radiographique du thorax révèle l'existence d'un anévrysme volumineux de l'aorte ascendante, se présentant sous la forme d'une tumeur médiastinale antérieure, légèrement expansive et pulsatile, avec des parois irrégulières bordées d'un liseré calcifié.

L'électrocardiogramme met en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche.

La confrontation clinique, biologique, radiologique, permet donc de penser qu'il s'agit d'une aortite syphilitique associée à une syphilis nerveuse, et à une atteinte artérioscléreuse généralisée.

Des cures d'iodure de potassium sont instituées; elles améliorent nettement les signes fonctionnels.

L'évolution est suivie par des bilans cliniques et radiologiques. L'insuffisance cardiaque s'aggrave légèrement. Aux mois de février et mars 1962, surviennent deux épisodes parétiques caractérisés par une aphasie, une hémiparésie droite avec hémianesthésie. Ces phénomènes parétiques regressent spontanément en quelques heures. D'autre part, des douleurs lombaires font pratiquer une radiographie de la colonne vertébrale qui met en évidence un aspect ostéomalacique et ostéoporotique avec spondylolisthésis de L. 4 sur L. 5 et une image en poisson de L. 1.

Le 18-5-1962, la malade meurt subitement après une brève agitation accompagnée de paroles incohérentes.

Le lendemain, une autopsie est pratiquée. (N° 19.494 Labor. Anat. Path.).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Etant donné l'âge de la malade, il n'est pas surprenant de retrouver des lésions athéromateuses associées, mais elles n'entrent pas en jeu dans le déterminisme de l'anévrysme qui est sous la dépendance stricte des lésions syphilitiques.

Macroscopie

A l'ouverture de l'abdomen, le tube digestif avec l'estomac, l'intestin grêle, l'appendice et le gros intestin se présente sous un aspect normal. Le pancréas est hémorragique à la coupe.

On note à la coupe une autolyse de la rate et des surrénales et une légère sclérose du foie. La corticale des deux reins est très pâle.

L'exploration du petit bassin se révèle négative si ce n'est la présence d'un petit kyste séreux de l'ovaire droit.

Au niveau du thorax, nous retrouvons les cavités pleurales indemnes, une congestion modérée des poumons, et un hémopéricarde dont le volume est de 300 cm^3 environ.

a) **Cœur :**

Son volume est normal, quelques mensurations ont été pratiquées :

— orifice aortique 7 cm,
— orifice pulmonaire 8 cm.
— orifice tricuspide 12 cm.
— orifice mitral 9 cm.

On remarque la soudure des trois commissures valvulaires aortiques.

b) **Aorte :**

Est porteuse dans sa partie ascendante d'un volumineux anévrysme sacciforme dont le diamètre est de 12 cm environ. Sur la face postérieure intra-péricardique de cet anévrysme, on observe une rupture linéaire de 0,5 cm de longueur.

A l'ouverture de la poche, la paroi est le siège d'une athéromatose très marquée avec de nombreuses plaques calcifiées et de petites ulcérations.

L'aorte descendante est aussi très athéromateuse.

— A 10 cm au-dessous de la crosse, la régularité de la paroi aortique est interrompue par une petite masse dure de la taille d'une grosse olive, adhérente à la paroi latérale aortique gauche et communiquant avec la lumière par un petit orifice. Il s'agit d'un anévrysme localisé probablement d'origine athéromateuse.

— Enfin, il existe une périaortite modérée.

Microscopie

Elle est étudiée sur une coupe de la paroi aortique n'intéressant pas la région anévrysmale proprement dite, mais sa partie proximale.

a) **Intima :**

Elle est considérablement épaissie.

1) Elle est le siège d'une athéromatose très importante que l'on peut suivre à tous les stades,

— éléments lipophagiques disséminés autour des gouttelettes lipidiques et des cristaux lancéolés de cholestérol.
— amas lipido-calcaires en certains endroits avec abondante réaction macrophagique.
— abcès athéromateux plus ou moins vidés dans la lumière.

2) Renferme quelques infiltrats lymphoplasmocytaires témoignant de l'atteinte syphilitique.

3) Présence de néo-vaisseaux dans sa profondeur.

b) **Média :**

Elle est le siège de lésions considérables. Son épaisseur varie suivant les endroits, parfois très mince et réduite en une lame. Partout, on constate une disparition quasi-complète de la charpente élastique, limitée à quelques segments tronçonnés, plus faciles à retrouver dans la partie externe de la média, au voisinage de l'adventice.

On retrouve, par-ci par-là, quelques noyaux de fibres musculaires, mais la structure lamellaire de la média est surtout représentée par des fibres collagènes grossières.

Les coupes colorées au bleu Alcyan montrent quelques plages myxoïdes surtout dans la zone de jonction intima-média avec de rares lacs dans la média; l'altération de médianécrose est ici peu marquée. Enfin, au sein de la média on peut voir quelques capillaires avec de légers infiltrats signant l'inflammation syphilitique.

c) **Adventice :**

Est surtout caractérisée par d'énormes infiltrats péri-vasculaires qui dilacèrent les rares fibres élastiques. Ces infiltrats répondent à des cellules lymphocytoïdes, à des plasmocytes et à des cellules lymphoplasmocytaires.

L'étude microscopique de cette aorte nous montre donc des images d'aortite syphilitique que nous tenons pour responsable de l'anévrysme (régression des signes fonctionnels de l'aortite sous l'influence du traitement par l'iodure de potassium Test Nel-

SON(+), mais elle nous montre également des images d'athérome sous forme de cristaux d'acides gras entourés de cellules lipophagiques et d'abcès athéromateux dont le rôle favorisant dans la formation de l'anévrysme n'est pas à négliger. Cette athéromatose associée s'explique par l'âge.

B) Les anévrysmes dits dégénératifs

Les anévrysmes ne comportant pas de note infectieuse sont dominés par l'athérome. Mais, nous l'avons rappelé, un certain nombre de formations anévrysmales ne sont pas athéromateuses et ont pour origine une médianécrose type Cellina, accentuée, mutilante, survenue précocement.

Nous étudions tour à tour les deux types d'anévrysmes dégénératifs. Nous essayons ensuite de connaître la lésion qui les unit.

1. — ANÉVRYSMES SUR LÉSIONS ATHÉROMATEUSES

La participation du facteur dégénérescence myxoïde est très nette dans l'anévrysme athéromateux. Nos autopsies pratiquées dans le laboratoire d'Anatomie Pathologique de notre Maître le Professeur FABRE, la retrouvent de façon constante bien que sous des aspects divers, selon la phase et l'ancienneté de la maladie.

Ce facteur dégénérescence mucoïde est expliqué

par la genèse d'une formation athéromateuse. Nous la rappelons rapidement.

Dans les stades de début d'un athérome, à l'autopsie de sujets jeunes décédés d'une affection autre que la maladie artérioscléreuse, les colorations au bleu Alcyan mettent constamment en évidence des plages de dégénérescence mucoïde dans la profondeur de l'intima, tout près de la lame élastique interne, alors que les couches superficielles de l'intima ne sont pas encore modifiées ou à peine épaissies et œdémateuses.

Au niveau de ces dernières apparaissent quelques plages claires, lipidiques, essaimées ou groupées. En même temps, les cellules fixes baignées par les plages de substance mucoïde subissent une dégénérescence graisseuse et se désintègrent peu à peu.

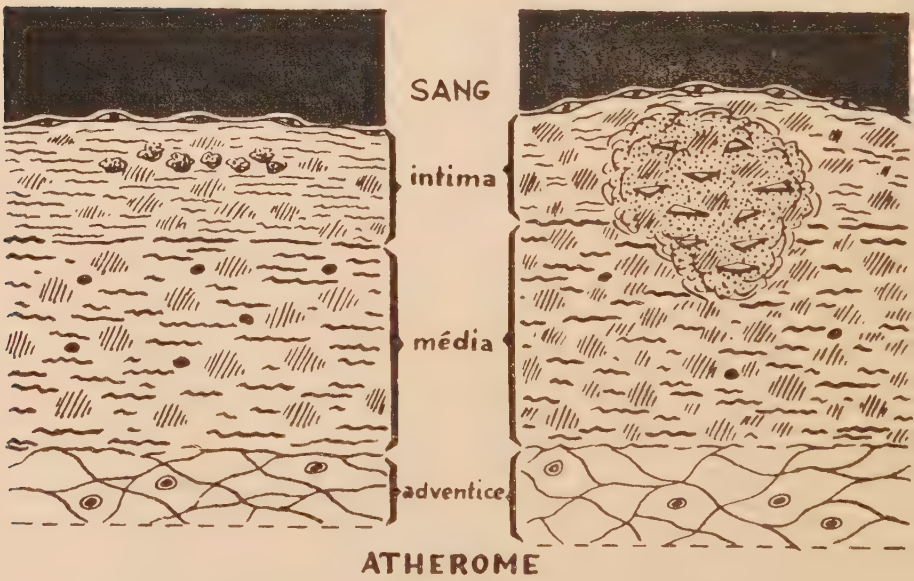
Au milieu de cet ilôt dégénératif qui tend à épaissir localement l'endaorte, les fibres élastiques s'atrophient et disparaissent. Les cellules conjonctives se tuméfient, des granulations graisseuses apparaissent dans leur protoplasme.

Des poussières calcaires s'incrustent déjà.

Nous assistons donc à la formation, dans la profondeur de l'intima, d'un foyer dégénératif avec dépôt de substance mucoïde, prolifération du tissu conjonctif et présence de quelques macrophages. Ceux-ci peuvent être de provenance locale ou être issus de la tunique interne, comme aussi venir du torrent circulatoire et avoir été amenés dans l'intima par les vasa-vasorum.

Ainsi, la dégénérescence myxoïde de la substance fondamentale des couches profondes de l'intima constitue le phénomène initial qui précède et conditionne le dépôt de gouttelettes lipidiques (ce fait a été rappelé par Frulhing).

Comme dans la médianécrose disséminée du viellard et bien que l'athérome soit essentiellement une atteinte de l'intima, c'est dans la strate de jonction intima-média que s'observent tout d'abord les dépôts mucoïdes qui accompagnent et précèdent la lésion. Il y a indiscutablement à ce niveau une zone de fragilité spéciale où se localisent électivement les processus dégénératifs frappant l'un quelconque des éléments constitutifs du mésenchyme aortique. A partir de cette zone, point d'appel pour les dépôts lipidiques et pour la formation d'un granulome lipophagique, se produisent des phénomènes de nécrose des constituants voisins (élastiques et musculaires), suivis de réparation scléreuse ou scléro-hyaline.



Mode de formation de l'abcès athéromateux avec son extension dans la média.

Au fur et à mesure que se constitue l'abcès athéromateux avec ses images lancéolées de cristaux d'acides gras et de cholestérol la substance mucoïde ne s'accroît pas, mais au contraire tend à s'atténuer. Et même dans les vieux foyers athéromateux le bleu Alcyan ne donne guère de réactions colorées, sauf à la périphérie où les processus athéromateux se montrent dans leur phase de début.

Une athéromatose peut rester strictement localisée dans les couches profondes de l'intima, sans grande réaction de la média. Dans ce cas, il paraît justifié de bien distinguer les deux processus : athéromatose et médianécrose.

Mais le plus souvent, et notamment dans les formes graves et extensives, le processus de dégénérescence myxoïde se poursuit au-delà de la lame élastique interne aortique amenuisée et dilacérée pour provoquer l'anévrysme localisé. Dans ce cas-là, *le foyer athéromateux envahit la média; on assiste à la dislocation progressive, à l'atrophie et à la nécrose suivie de réparation scléreuse des couches internes de la média élastique,* les fibres musculaires disparaissent dans le voisinage immédiat; les cellules fixes se chargent de produit graisseux. Parfois on remarque une atteinte adventicielle avec infiltrat cellulaire autour des vasa-vasorum. A un stade avancé, le placard athéromateux s'étend, envahit toute la média qui se disloque. Au voisinage des foyers anciens, il est habituel de constater un amincissement extrême de la média, sa charpente élastique tronçonnée a parfois complètement disparu, remplacée par du tissu scléreux inextensible, ce qui explique la fréquence des anévrysmes et leur rupture dans les zones des plus grands dépôts

athéromateux, dans l'aorte abdominale en particulier avant ou au niveau de la bifurcation iliaque.

Dans d'autres cas, lorsque l'anévrysme aortique athéromateux constitué se trouve au voisinage d'une lésion de médianécrose, l'on conçoit que les accoups sanguins provoquent petit à petit une déhiscence entre les deux lames de la média dissociée par la médianécrose. Il se constitue ainsi, à côté d'un anévrysme athéromateux, un anévrysme disséquant. L'anévrysme athéromateux peut donc être le point de départ d'un anévrysme disséquant.

Ceci nous permet de comprendre la coexistence possible entre un anévrysme disséquant et un anévrysme athéromateux.

Enfin, la syphilis peut être associée à une athéromatose et il est alors malaisé dans certains cas de faire la part de ce qui revient à l'une des trois étiologies.

Nous rapportons trois observations illustrant ces faits.

Les anévrysmes sur athérome, sans syphilis, sans médianécrose, figurent sur le tableau 2.

TABLEAU II. — **ANEVRYSMES ATHEROMATEUX**

Nom	Age	Siège	Altérations aortiques			Antécédents
			Athérome	Dégén. myxoïde	Infiltrats	
R... Baptiste (19.523)	68	Anévrysme abdominal fusiforme de l'origine des artères rénales à la bifurcation iliaque. 3 autres dilatations anévrysmales au niveau des iliaques primitives. 1 autre, face inférieure de la crosse.	++++	++	++++	Hypertension ancienne avec I.V.G. Syphilis = —
D... Sophie (18.888)	79	Anévrysme abdominal rompu à 5 cm de la bifurcation iliaque.	++++	+++	+++	Hypertension I.V.G. Syphilis. Pas de renseignements.
M... Louise (19.494)	80	Anévrysme de l'aorte ascendante. Rupture intra péricardique.	++	+++	++++	Syphilis = ++ Tabes. Lésions cardio-vasculaires prédominantes.

1° — OBSERVATION D'ANEVRYSME SUR LESIONS ATHEROMATEUSES PURES

CLINIQUE

Monsieur R..., âgé de 68 ans, a été hospitalisé le 13 janvier 1962 dans le Service du Professeur Planques.

Dans ses antécédents, on relève, outre la grippe espagnole contractée en 1917, une hypertension artérielle (maxima : 28) découverte en 1950 à l'occasion de céphalées, de vertiges, et pour laquelle un bilan a été pratiqué en 1953 à l'Hôpital Purpan. Depuis, le malade est au régime sans sel. En 1955, on pratique l'ablation de polypes des fosses nasales qui entraîne une hémorragie abondante. En décembre 1961, on note des épisodes bronchitiques.

Le 10 janvier 1962, après la sieste, le malade éprouve une sensation de tension au niveau de la cuisse gauche. Il peut néanmoins se lever et marcher bien que difficilement. Le soir, la cuisse a nettement augmenté de volume. Le médecin traitant appelé fait le diagnostic de phlébite et entreprend d'emblée un traitement anticoagulant, associant Héparine et Tromexane.

Devant l'accentuation des symptômes, l'hospitalisation dans le Service du Professeur Planques est décidée.

A l'entrée, l'examen montre un hématome à la face interne de la cuisse gauche et au niveau de la bourse gauche. Par ailleurs, le membre inférieur gauche est froid, les pouls pédieux et tibial postérieur ne passent pas; par contre le pouls fémoral est présent, le pouls poplité très faible. Cette atteinte artéritique est confirmée par l'oscillométrie. Au niveau du membre inférieur droit, le poul fémoral est perçu, les pouls pédieux et tibial postérieur sont faiblement perçus, on note l'absence d'oscillation au tiers inférieur de la jambe.

La perception d'artères périphériques dures, sinueuses, témoignent de la généralisation du processus scléreux. La tension artérielle est de 29-9, le pouls à 95 régulier, les bruits cardiaques sont normaux. La radiographie pulmonaire objective un gros ventricule gauche et une grosse aorte. L'hypertrophie ventriculaire gauche est confirmée par l'électrocardiogramme. Le fond d'œil met en évidence des artères fines, grêles, avec de nombreux signes de Günn.

L'examen du membre inférieur gauche et le bilan cardio-vasculaire évoquent un hématome spontané chez un artério-scléreux. D'autre part, le reste de l'examen neurologique, pulmonaire, digestif et urinaire ne révèle rien d'anormal.

Des examens complémentaires sont pratiqués :

— Formule numération : G.R. : 3.400.000
G.B. : 7.200
Hb : 97 %
Vg. 1,02
Pn : 70 E=2, L=23, mono : 5.

— Urée : 0,33.
— culot urinaire normal
— pas d'albumine dans les urines
— réaction Bordet-Wassermann **négative.**

Pendant 7 à 8 jours, l'hématome continue de s'étendre jusqu'à la face postérieure de la jambe. Le 19-1-1962, on note une élévation thermique à 38°8 avec des douleurs aux bases pulmonaires. Mais une amélioration se dessine — l'hématome se résorbe progressivement, la température revient à la normale —. La sortie de l'hôpital est envisagée avec un traitement banal de l'artériosclérose, quand brutalement, dans la nuit du 29 au 30 janvier, le malade meurt dans un état de collapsus irréversible, accompagné de douleurs abdominales. On pense à un infarctus du myocarde ou plus vraisemblablement à un anévrysme de l'aorte thoracique.

ETUDE MACROSCOPIQUE

L'autopsie est pratiquée le lendemain. (N° 18.523, Labor. Anat. path.). L'abdomen est dur, distendu. A son ouverture, on note un volumineux hématome siégeant dans l'hypochondre gauche; le pancréas, la rate, la surrénale gauche, le rein gauche sont dissimulés par l'hématome qui se propage jusqu'au pédicule hépatique et entoure la surrénale droite. Cet hématome fuse dans la gaine du psoas et explique l'hématome en virale du membre inférieur gauche.

L'estomac, le duodénum, l'intestin grêle et le gros intestin ne présentent aucune lésion. Le pancréas a un aspect normal, si ce n'est, à la coupe, quelques fusées hémorragiques qui pénètrent entre les lobules. Le foie est gris, exangue, et à la coupe on note l'aspect de foie cardiaque. Les reins sont très pâles, l'hémorragie longeant le pédicule vasculaire pénètre dans l'atmosphère graisseuse péricalicielle.

Au niveau du petit bassin, l'exploration est normale.

Au niveau du thorax, on découvre un épanchement pleural bilatéral de 100 cc fait de liquide citrin; de même il existe un épanchement péricardique de 100 cc environ.

Au niveau du médiastin, le cœur et l'aorte retiennent l'attention. Le cœur est volumineux et l'hypertrophie ventriculaire gauche évidente — quelques mensurations sont évocatrices :

— myocarde 3 cm d'épaisseur,
— orifice aortique 8.
— orifice pulmonaire 8,
— orifice mitral 10,
— orifice tricuspide 14.

L'aorte est le siège de lésions importantes :

1° D'athéromatose, étendue sur la totalité de la face interne du vaisseau, faite de plaques jaunes surélevées, souvent confluentes, parfois calcifiées, quelquefois ulcérées. Dans l'intervalle des plaques l'endartère a un aspect finement plissé.

2° De dilatations anévrysmales :

a) sur la face intérieure de la partie horizontale de la crosse apparaît une poche anévrysmale du volume d'une grosse noix. La paroi en est irrégulière et anfractueuse. Elle communique avec la lumière aortique par un collet légèrement rétréci.

b) Entre les artères rénales et mésentériques de calibre élargi et la bifurcation iliaque, existe un énorme anévrysme long de 15 cm environ, large de 8 cm, ouvert sur la face latérale gauche et adhérent très fortement à la colonne vertébrale. A la coupe, on voit que la paroi de l'anévrysme est constituée par une épaisse coulée de bouillie athéromateuse qui dissocie les plans. La poche anévrysmale est elle-même recouverte par un trombus pariétal. Entre le thrombus et la bouillie athéromateuse l'intima peut être reconnue. Les deux iliaques primitives qui naissent par un orifice réduit de la poche anévrysmale présentent dès leur origine une importante dilatation de la dimension d'un œuf environ. Leur paroi a le même aspect que celui de l'aorte.

Du côté gauche, la dissection a été prolongée jusqu'à la bifurcation de la fémorale. La fémorale profonde est perméable, la fémorale superficielle est dès son origine obstruée par un thrombus ancien organisé.

Il s'agit donc d'un anévrysme athéromateux important de l'aorte descendante ayant évolué en deux temps; dans un premier temps une hémorragie rétropéritonéale a fusé dans la

gaine du psoas et dans le membre inférieur gauche, dans un deuxième temps terminal, il y a eu inondation péritonéale. Le tout étant accompagné d'une aortite athéromateuse et d'un artériosclérose généralisée.

ETUDE MICROSCOPIQUE

1) Foie : images de foie cardiaque.

2) Pancréas : hémorragies interstitielles interlobulaires avec quelques foyers de pancréatite chronique.

3) Reins : hyalinisation des artérioles, artériosclérose.

4) Poumons : — alvéolite œdémateuse,
— nombreuses cellules cardiaques.

5) Surrénales : hypertrophie de la région médullaire.

6) Cœur : myocardite chronique diffuse.

7) Aorte :

a) **au niveau de la déchirure,** l'intima est très épaisse et infiltrée de dépôts lipido-calcaires. Une bouillie athéromateuse recouvre l'intima. A la jonction intima-média, on note des infiltrats très abondants.

Au niveau de la média, rompue, on aperçoit également de très abondants infiltrats — les couches musculo-élastiques sont totalement dissoutes.

b) **au niveau de la poche anévrysmale,** l'intima est épaisse, lamelliforme. La média très amincie, voit ses couches les plus internes être le siège de dépôts athéromateux — les fibres élastiques sont dissociées, tronçonnées. Ce qui frappe est la **raréfaction du tissu** musculaire et du tissu élastique.

Dans l'adventrice et le tissu cellulo-graisseux du médiastin, on aperçoit des infiltrats lymphocytaires en abondance.

Retenons surtout la **raréfaction de la média** par la pénétration profonde de la dégénérescence athéromatheuse.

c) **en dehors de l'anévrysme,** on note un épaississement considérable de l'intima avec un début de dégénérescence scléro-hyaline.

La média se présente réduite dans son épaisseur. Les couches profondes sont grignotées par la dégénérescence athéromateuse de l'intima — les fibres

musculaires et élastiques sont dissociées, tronçonnées, segmentées; entre elles s'interposent des zones dégénératives.

Des néo-vaisseaux à disposition presque perpendiculaire traversent de part en part la média. Parfois, un de ces vaisseaux se rompt et donne lieu à une extravasation sanguine intra-pariétale, sous-adventicielle, et constitution d'un hématome.

Sur une coupe au bleu Alcyan, on trouve des zones où la média apparaît dissociée dans ses faisceaux de fibres élastiques par des lacs mucoïdes qui dilacèrent les fibres élastiques en face d'un abcès athéromateux.

En résumé, les lésions observées chez M. R... sont avant tout une sclérose artérielle progressive grave, secondaire à une athéromatose, véritable maladie artérielle — la sclérose est liée directement à la présence de l'athérome — les fibres élastiques sont souvent dissociées par un liquide mucoïde.

2° — OBSERVATION D'UN ANEVRYSME ATHEROMATEUX ASSOCIE A UN ANEVRYSME DISSEQUANT

CLINIQUE

Monsieur Boy..., âgé de 74 ans, a été hospitalisé dans le Service du Professeur Planques en avril 1960, pour un épisode aigu avec douleurs thoraciques et expectoration sanglante.

Dans les antécédents, on ne relève rien de particulier, excepté une blennorragie à l'âge de 17 ans.

En avril 1960, vers 11 heures du matin, en rentrant de la pêche, le malade présente tout à coup une douleur thoracique intense à type de broiement, de contriction, qui l'oblige à s'accrocher à une passerelle pour ne pas tomber. Cette douleur persiste dans son paroxysme pendant 1 à 2 minutes, mais elle ne se dissipe pas entièrement et laisse derrière elle une impression d'oppression thoracique. Une expectoration sanglante survient quelques instants après.

Néanmoins, le malade peut regagner son domicile et s'aliter.

Pendant les jours qui suivent, l'oppression thoracique persiste et s'accompagne d'une toux ramenant des crachats sanglants.

C'est devant la persistance des symptômes qu'il se décide à entrer à l'hôpital.

A l'entrée, le malade ne souffre plus, mais les crachats hémoptoïques demeurent. De plus, il existe une température légèrement élevée à 38°.

L'examen pulmonaire est négatif, tant à la percussion qu'à l'auscultation. Du point de vue cardio-vasculaire, il n'y a pas de dypsnée d'effort; il existe une tachycardie sans anomalie, des bruits cardiaques — la tension artérielle est à 18/11; les pouls périphériques des membres inférieurs sont mal perçus.

L'appareil digestif présente un transit normal; le foie déborde de deux travers de doigts le rebord costal.

L'examen neurologique et génito-urinaire sont strictement normaux.

Des examens complémentaires sont demandés :

— Radioscopie : grosse aorte et gros cœur.
— Radiographie du thorax : grosse aorte et gros cœur.
— V.S. : 6/10.
— F.N. : G.R. : 4.400.000.
G.B. : 13.100.
— Hb : 95 %.
— E.C.G. : hypertrophie ventriculaire gauche.
— Examen des urines et des crachats : négatif.
— Taux de prothrombine : 55 %.
— Test de tolérance à l'héparine.
— Sérologie (R. de Bordet-Wassermann, test de Nelson) négative.

Le malade meurt brutalement 10 jours après son hospitalisation.

L'autopsie est faite le lendemain. (N° 14.495 Lab. An. path.).

MACROSCOPIE

L'ouverture de l'abdomen laisse écouler un liquide d'ascite citrin très peu abondant. Le tube digestif présente dans son ensemble un aspect normal. La rate pèse 100 gr et se montre fibreuse à la coupe. Le foie, de volume normal, est muscade à la coupe; les voies biliaires sont perméables.

Le rein est volumineux, et à la coupe, présente un début de glomérulo-néphrite subaiguë. Le rein gauche, au contraire est petit avec deux ou trois kystes sur le pôle supérieur.

A la coupe, on constate une adipose du bassinet et des kystes calcifiés.

Au niveau du petit bassin, l'exploration ne montre rien d'anormal.

Au niveau du thorax, la cavité pleurale droite présente de nombreuses adhérences et la cavité gauche est le siège d'un épanchement hémorragique.

Il existe un hémopéricarde, de 400 cm^3 environ.

Après évacuation de l'hémopéricarde, on peut apprécier le volume du cœur qui est fort augmenté.

L'aorte dilatée est le siège d'un anévrysme disséquant commençant à 2 cm des valvules sigmoïdes intéressant tout le trajet aortique jusqu'à la bifurcation iliaque. L'orifice d'entrée longitudinal se situe à 2 cm au-dessus des valvules sigmoïdes; la fissuration, sous forme de trou circulaire, intéresse la portion du péricarde qui se trouve au point d'émergence des gros vaisseaux.

A l'ouverture de l'aorte, de nombreuses plaques athéromateuses calcifiées, recouvrent l'intima et font saillie vers la lumière aortique.

MICROSCOPIE DE L'AORTE

On trouve sur les diverses coupes une athéromatose importante et des images d'anévrysme disséquant des valvules aortiques jusqu'à la bifurcation iliaque. Les lésions pariétales sont très importantes avec une intima considérablement épaissie et une média avec des fibres élastiques fragmentées et dissociées. Ces lésions intéressent toute l'aorte et vont jusqu'à la déchirure de la paroi vasculaire.

COUPE DE L'AORTE SOUS-CŒLIAQUE

1) **Adventice :**

Elle est décollée, en certains endroits de la média. Il existe des infiltrats périvasculaires très abondants disposés en nappes longitudinales. Les trousseaux conjonctifs sont sectionnés en tous sens. Le tissu adipeux péri-adventiciel est richement vascularisé et on remarque la section de vaisseaux épaissis à parois hyalines, à calibre réduit.

2) **Média :**

A l'intérieur de cette tunique, tout près de l'adventice, on voit une bande hémorragique presque circulaire.

Elle est dissociée par des amas athéromateux calcifiés, par

des cristaux de cholestérol abondants. A ces niveaux, il y a un décollement des couches de la média et une déchirure avec infiltration calcaire.

3) **Intima :**

Elle est considérablement épaissie et son épaisseur dépasse souvent celle de la média. On peut voir des zones de dégénérescence lipidiques cernées d'un liseré bleu foncé (dépôts calciques); dans le voisinage un grand nombre d'histiocytes.

Les poches lipido-calcaires sont souvent de grandes dimensions disposées tantôt longitudinalement, tantôt plus ou moins perpendiculairement au sens de cette intima hypertrophiée.

Dans la profondeur de l'intima, on note des gros abcès athéromateux; et en face de ceux-ci une fissure ou une ulcération de l'intima. Tout autour de ces abcès l'intima est infiltrée par des gouttes lipido-calcaires.

En résumé, ce qui caractérise cette aorte c'est :

— l'importance des lésions artérioscléreuses de l'intima avec rupture d'abcès athéromateux et dissociation consécutive des couches aortiques.

— l'intensité des infiltrats périvasculaires de l'adventice.

Nous voyons donc ici l'association de l'anévrysme athéromateux et disséquant; la dilacération, le clivage des couches aortiques propres à l'anévrysme disséquant paraît être en relation avec la rupture intra-aortique d'un abcès athéromateux.

3. — OBSERVATION D'ANEVRYSME SUR LESIONS ATHEROMATEUSES ET SYPHILITIQUES

Ceci nous amène à reprendre l'observation de M^me^ M... (page 35), prise comme exemple d'ané-

vrysme syphilitique, mais elle est associée, à cause de l'âge, à une athéromatose.

Nous avons vu, en effet, qu'il y a :

— sur le plan clinique, coexistence d'une atteinte syphilitique et d'une artériosclérose,

— sur le plan macroscopique, présence d'une médiastinite et de plaques d'athérome,

— enfin, sur le plan microscopique, au voisinage des lésions athéromateuses, des lésions syphilitiques.

2. — ANÉVRYSMES SANS LÉSIONS ATHÉROMATEUSES

Sous ce nom, nous désignons des anévrysmes sans lésion athéromateuse et où l'atteinte anatomique primordiale est une dégénérescence mucoïde de la média et de l'intima.

Cette dégénérescence mucoïde peut être localisée, elle donne naissance alors à l'anévrysme sacciforme, fusiforme; généralisée à toute la longueur de la média, elle est à la base d'un anévrysme disséquant.

De toute façon, que cette dégénérescence soit localisée ou généralisée, elle siège surtout au niveau de la média, ce fait la différencie de la dégénérescence mucoïde observée dans les lésions athéromateuses qui siège à la jonction intima-média.

A) Anévrysme localisé avec médianécrose pure

Ce sont des anévrysmes rares. Nous en avons relevé 40 dans la littérature; pour notre part, nous

avons observé un seul cas que nous relatons et faisons suivre de quelques déductions :

1) OBSERVATION

Madame R..., 32 ans, entre d'urgence à la Clinique Obstétricale du Professeur Guilhem, le 4 février 1962, dans un état de collapsus vasculaire. (1)

L'interrogatoire révèle qu'il s'agit d'une grande multipare (11 grossesses antérieures dont 9 enfants vivants). Cette malade a été vue à plusieurs reprises dans le service. Elle y a accouché quatre fois dans des conditions normales. Rien de particulier n'avait été noté dans son examen général excepté l'existence de varices monstrueuses que la malade avait toujours négligé de traiter en dépit des conseils qui lui avaient été donnés.

Les dernières règles de la grossesse actuelle remontent au 20 mai 1961, ce qui donne un terme théorique au 1er mars 1962. Mme R... avait été vue trois fois à la consultation prénatale; rien de notable n'avait été relevé, excepté les varices précitées; son augmentation pondérale, sa tension artérielle avaient évolué normalement. Son culot urinaire ne montrait rien d'anormal.

Mme R... était donc au début du 9e mois de grossesse et n'avait signalé à son médecin traitant que des douleurs vagues dans l'hypochondre droit, il y a une quinzaine de jours, et des céphalées importantes, le matin de son hospitalisation.

A l'entrée, on est en présence d'une malade en état de collapsus avec pouls à peine perceptible, la tension artérielle imprenable, le faciès pâle et angoissé.

L'examen obstétrical est normal, les battements fœtaux sont présents à un rythme régulier, il n'existe pas de contraction utérine, le col est perméable à deux doigts, comme il est habituel chez une grande multipare en fin de grossesse; la poche des eaux est intacte, le doigtier ne revient pas taché de sang; le cathétérisme vésical ramène des urines claires. La malade accuse, outre son malaise général, des douleurs

(1) Nous remercions le Professeur Guilhem de nous avoir transmis cette observation.

vagues dans la région lombaire et dans l'hypochondre droit. Devant ce tableau, on met en place une perfusion de plasma qui permet d'obtenir une certaine diminution de l'état de collapsus puisque quelques minutes après la tension artérielle est prenable : maxima à 7, minima à 5. L'état général reste cependant précaire, mais il semble que la patiente est au début du travail.

Deux heures après, cet état se maintient : T.A. 9,5, pouls 120, indice oscillométrique 0,5.

Pendant cette réanimation, la malade a été vue et on a discuté de l'origine probable de cet état de choc. Aucune raison bien valable n'est trouvée : on élimine un choc d'origine neurologique, le fond d'œil ne montre pas de lésion, on ne retient guère l'hypothèse d'une défaillance surrénalienne brutale; il n'existe par ailleurs aucun signe de maladie aiguë.

L'hypothèse la plus soutenable paraît être chez cette grande multipare, celle d'une rupture insidieuse de l'utérus et ceci malgré les signes négatifs révélés par l'examen obstétrical, à savoir l'absence de sang à la vulve, la persistance de l'auscultation fœtale.

Cependant, la malade est nettement entrée en travail.

Faut-il laisser cet accouchement évoluer spontanément ou doit-on intervenir ?

La persistance de la pâleur, d'un pouls rapide, et surtout de la chute de la T.A. à6,5 de maxima malgré un 3e flacon de plasma, et l'injection de Levophed entraînent la décision opératoire.

On pratique alors une laparotomie. L'utérus est intact, malgré la présence d'une petite quantité de sang dans le Douglas il ne s'agit pas d'une rupture utérine. On procède par césarienne corporéale à l'extraction d'un garçon de 3,460 kg, criant aussitôt.

L'exploration abdominale révèle alors, contrastant avec la couleur livide de l'utérus, un énorme hématome sous-péritonéal allant depuis le carrefour sous-hépatique jusqu'au cul de sac de Douglas. On pense à la rupture d'un gros vaisseau, mais pendant cette exploration, l'état de la malade s'aggrave brutalement, la T.A. disparaît, la respiration s'arrête, et malgré tous les moyens de réanimation, la malade décède 3 heures après son entrée à l'hôpital.

Une autopsie méthodique est pratiquée (no 18.542, Labo. Ana. Path.). L'intestin grêle, le gros intestin, la rate, la vésicule biliaire, le pancréas, le foie, ne présentent pas de lésions

organiques, mais leur méso est infiltré de sang. Les surrénales, les reins sont enrobés dans un caillot de sang, mais leur aspect à la coupe est normal.

Au niveau du petit bassin, le méso sigmoïde contient du sang, mais rien d'anormal sur les organes.

Dans le thorax, on examine tour à tour les plèvres, le péricarde, les poumons, qui sont indemnes.

Enfin, l'aorte est examinée; la crosse et le reste de l'aorte thoracique se présentent sous un aspect régulier et sous un volume normal.

Mais à 4 cm après la naissance des artères rénales, l'aorte abdominale est déformée par un **anévrysme fusiforme,** du volume d'un gros poing, long de 10 cm, perforé sur le côté droit. A l'ouverture pas de caillot, pas de thrombose intra-anévrysmale; la paroi anévrysmale est lisse, sauf au niveau de la rupture où elle est déchiquetée et au niveau de 4 ou 5 points où l'intima paraît érodé. Ces érosions ont des bords anfractueux, les parois aortiques ne sont pas modifiées au niveau de l'anévrysme. Il n'y a pas de péri-aortite. Au-dessus et au-dessous de la poche anévrysmale, l'aorte ne présente aucun signe de souffrance. Sa déchirure aortique a environ 5 cm de long. Elle est linéaire, parallèle au sens du courant sanguin.

Toutes les autres artères de l'organisme sont normales. Il n'y a pas d'athérome, les parois aortiques sont souples sur tout le trajet de l'aorte.

L'aorte est prélevée en bloc. On pratique des coupes en vue d'une analyse microscopique.

Les coupes ont porté sur divers segments du vaisseau, en particulier au niveau de l'aorte abdominale au-dessus de l'anévrysme et au niveau de la zone de rupture.

Sur ces divers prélèvements, les lésions des tuniques aortiques sont considérables et de répartition irrégulière. Dans l'ensemble, la paroi est très amincie; cet amincissement intéresse électivement la média, complètement remaniée.

a) **Intima :**

Elle est d'épaisseur variable, d'une coupe à l'autre et suivant le point considéré d'une même coupe. Elle s'enfonce parfois en poche dans l'épaisseur de la média et devient alors très importante. Ses couches les plus internes sont habituellement riches en éléments cellulaires; les coupes au bleu Alcyan montrent qu'elles sont le plus souvent le siège d'une inbibition myxoïde de son tissu collagène.

On note l'absence d'images lancéolées, d'acides gras et de cholestérine et l'absence de plages d'infiltrats calcaires, habituels dans l'artériosclérose.

b) **Média :**

Elle est toujours très diminuée d'épaisseur, et des altérations considérables sous forme de trois aspects se retrouvent à tous les niveaux prélevés, avec une certaine variabilité dans leur distribution :

1) inbibition myxoïde, diffuse ou en plaques, parfois extrêmement abondante;
2) fragmentation des fibres élastiques qui sont très altérées, dissociées, amincies. En maints endroits elles ont complètement disparu;
3) remplacement de l'armature élastique par un tissu conjonctif lâche constitué par des cellules étoilées à prolongements fibreux, séparées par une abondante substance interstitielle. Dans ces zones où toute trace de fibres élastiques a disparu, la démarcation entre intima et média devient difficile.

La paroi artérielle, dans sa totalité, apparaît constituée par ce tissu fibreux, lâche, à cellules étoilées, qui ne se laisse colorer ni par le P.A.S. ni par le bleu Alcyan. Il arrive cependant que ce dernier soit retenu dans des flaques circonscrites par des zones purement fibreuses.

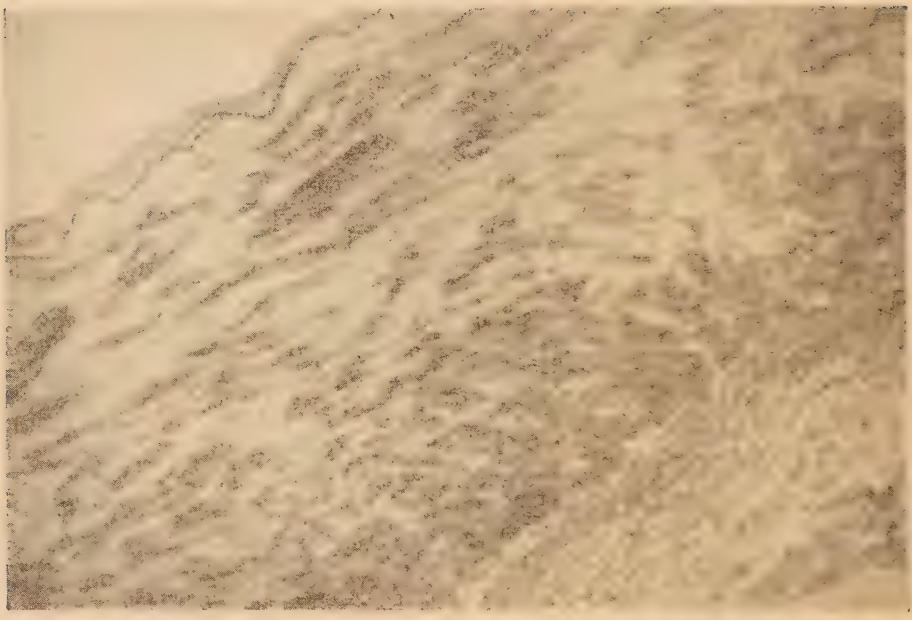
Les zones de rupture se situent avec prédilection dans ces zones dépourvues de toute charpente élastique réduites à l'état de tissu conjonctif jeune indifférencié.

c) **Adventice :**

Elle présente un aspect normal. Il n'y a pas d'infiltrat périvasculaire et pas d'atteinte des vasa-vasorum.

En résumé, l'étude de ces coupes permet de suivre les diverses étapes du processus dégénératif qui frappe les tuniques aortiques. Il semble que l'on puisse voir le facteur initial de cette dégénérescence dans l'inbibition myxoïde qui atteint intima et média (bien que sous des aspects différents en raison de la structure propre à chaque couche : coloration diffuse au bleu Alcyan dans l'intima, en lacs

Aspect macroscopique de l'anévrysme fusiforme rompu, siégeant sur l'aorte après la naissance des artères rénales (à 4 cm de celles-ci). — Aorte de M^me^ R...



Artère rénale : structure musculeuse dissociée par la dégénérescence myxoïde.

allongés s'interposant entre les éléments musculo-élastiques dans la média).

Parallèlement à cette interposition de substance myxoïde se produit la dégénérescence musculo-élastique de la média; les colorations électives des fibres élastiques nous font assister à la progression de ces altérations qui vont du tronçonnement de la fibre à sa disparition en passant par des stades d'amenuisement et de fonte au sein de la substance myxoïde.

Une structure conjonctive absolument indifférenciée est la phase terminale de cette évolution dégénérative.

Les lésions sont généralisées à l'ensemble artériel comme en témoigne la photomicroscopie de l'artère rénale.

2) DEDUCTIONS

Dans cette observation, plusieurs faits nous frappent :

— A l'examen macroscopique, l'absence de périaortite, de lésions athéromateuses et à plus forte raison de calcification, l'existence d'une paroi mince et fragile.

— A l'examen microscopique, la perturbation structurale de cette aorte dont l'intima et la média sont remplacées par un tissu mucoïde.

Nous verrons dans notre dernier chapitre quelles peuvent être les causes incriminées dans ce vieillissement aortique précoce, intense et mutilant.

B) Anévrysmes disséquants

Les anévrysmes disséquants peuvent être de plusieurs types, suivant qu'ils sont ou non associés à d'autres lésions.

Nous distinguons :

— les anévrysmes disséquants purs,

— les anévrysmes disséquants associés à des anévrysmes athéromateux ou syphilitiques.

Nous en avons déjà parlé.

Nous analysons ensuite les caractères anatomiques microscopiques de cette formation tumorale vasculaire.

Le tableau n° 3 résume l'ensemble de nos six observations anatomiques.

A) ANEVRYSME DISSEQUANT AVEC MEDIANECROSE PURE SANS LESIONS ATHEROMATEUSES IMPORTANTES, SANS LESIONS SYPHILITIQUES.

(Observation transmise par le Professeur BOUISSOU)

Madame Pr..., 62 ans, a été hospitalisée pour un syndrome douloureux précordial évoquant le diagnostic d'infarctus du myocarde. Cependant, l'électrocardiogramme pratiqué d'urgence écartait ce diagnostic en montrant l'absence d'onde de nécrose. La tension artérielle était à 14/9. La radiographie thoracique mettait en évidence une masse latéro-aortique.

Dans les heures qui suivirent l'hospitalisation, survint une hémoptysie de moyenne abondance.

Malgré la thérapeutique, la malade mourut durant la première nuit de son hospitalisation dans un tableau de choc.

Les résultats de la sérologie, parvenus quelques jours après, s'avérèrent négatifs.

TABLEAU III. — **ANEVRYSMES DISSEQUANTS**

Nom	Age	Siège de l'orifice d'entrée et étendue de la dissection	Lésions aortiques			Antécédents pathologiques
			Athérome	Dégén. myxoïde	Infiltrats	
B... André (14.495)	74 ans	Orifice d'entrée à 2 cm des sigmoïdes. Dissection aortique jusqu'à la bifurcation iliaque.	+++	++	+++	Syphilis = —
B... Alphonse (16.562)	63 ans	Orifice d'entrée avant l'origine des troncs carotides. Dissection aortique jusqu'à la bifurcation iliaque.	++	++	++	?
Se... Giovanni (18.117)	74 ans	Orifice d'entrée par rupture en T de l'intima abdominale à 7 cm des artères rénales. Dissection jusqu'à la bifurcation iliaque d'un part, et jusqu'à la crosse d'autre part. Hémothorax droit.	++	++	+	Syphilis = —
Sa... Paul (17.831)	44 ans	Rupture á 3 cm au-dessus des sigmoïdes. Dissection aortique jusqu'au diaphragme. Hémopéricarde.	+	++++	++	R.A.A. Syphilis = ++
R... Jean (18.074)	?	Orifice d'entrée à 2 cm au-dessus des sigmoïdes. Dissection aortique jusqu'au tronc cœliaque.	+	++++	++	Tuberculose pleurale Syphilis = —
P... Eugénie (18.839)	82 ans	Orifice d'entrée partie horizontale de la crosse. Dissection aortique le long de l'aorte ascendante. Rupture intrapéricardique.	++	+++	+	Syphilis = —

A l'autopsie (N° 18.839, Labo. Anat. Path.), l'étude porta essentiellement sur l'ensemble cardio-aortique.

Macroscopie

1) **Cœur :** la masse cardiaque est extrêmement volumineuse, du fait de l'existence d'un hémopéricarde. L'ouverture du du péricarde laisse écouler 600 cm^3 environ de sang et laisse en place un cœur tout petit.

2) **Aorte :** l'aorte est incisée selon son grand axe. La dissection met en évidence deux ruptures :

— rupture de l'intima correspondant à l'orifice interne, en forme d'accent circonflexe, siégeant au niveau de l'origine de la partie horizontale de la crosse.

— une rupture externe correspondant à la rupture intra péricardique et siégeant sur la face antérieure de l'aorte ascendante, très près des valvules sigmoïdes (à 1 cm).

La paroi aortique est dissociée par une collection hématique sur une hauteur de 10-12 cm de la portion ascendante et sur 1 cm environ de la face inférieure de la branche horizontale.

Microscopie

Deux coupes :

— sur la zone disséquée de la partie ascendante de la crosse,

— sur l'aorte descendante, en dehors de la zone disséquée.

1) **Partie disséquée :**

La dissection s'est effectuée au tiers externe de la média.

a) intima : peu épaisse.

b) média : il existe des lésions considérables.

Il y a dissociation des fibres élastiques et musculaires par une substance œdémateuse qui tronçonne les éléments. Cette substance très abondante est bien individualisée par une coloration au bleu Alcyan. Fortement colorée en bleu, elle s'infiltre entre les éléments musculaires et élastiques, les dissociant amplement et formant des lacs entre eux.

Les fibres élastiques étudiées à l'orcéine se présentent dissociées, tronçonnées, mais leurs altérations se traduisent par des modifications d'épaisseur : tantôt fines, réduites à l'état de fibrilles très ténues, tantôt ailleurs élargies comme des « bavures » par la décomposition de l'élastine. Entre elles, les espaces interfibrillaires sont très élargis.

c) adventice : on observe des infiltrats sanguins ou cellulaires qui dissocient les couches fibromusculaires et le tissu adipeux.

2))**Partie non disséquée :**

a) Intima : se présente sous un aspect variable suivant les endroits : parfois peu épaisse et porteuse de lésions athéromateuses; ailleurs, on note une dégénérescence mucoïde de la couche sous-endothéliale.

b) Média : étudiée sur une coupe colorée au bleu Alcyan, montre que la même dégénérescence mucoïde se continue dans la couche sous-jacente dissociant les fibres élastiques. Des lacs de substance mucoïde apparaissent entre les fibres.

En certains endroits de la coupe, une dissociation apparaît au sein de la média; une zone particulièrement riche en substance mucoïde et pauvre en fibres élastiques et musculaires, divise en deux parties la média. Le clivage s'amorce par une plus grande abondance de substance mucoïde entre le tiers interne et les 2/3 externes de la média.

L'intensité de la dégénérescence mucoïde est inégale. Dans certaines zones, elle est considérable, les fibres ont presque disparu.

On observe également à l'intérieur de la média de nombreux vaisseaux sous forme de fente horizontale remplis de globules rouges.

c) adventice : ne présente rien de particulier, si ce n'est par endroits quelques infiltrats péri-vasculaires de cellules rondes.

B) ANEVRYSME DISSEQUANT AVEC MEDIANECROSE IMPORTANTE, LESIONS SYPHILITIQUES ET RHUMATISMALES ASSOCIEES.

(Observation transmise par le Professeur BOUISSOU)

Monsieur Sa..., âgé de 44 ans. Dans ses antécédents, on relève des crises de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 16 ans, et un chancre syphilitique à l'âge de 26 ans avec sérologie positive.

A l'entrée, le malade se présente dans un état de choc avec pâleur, angoisse, sueurs, extrêmités froides, sensation

lipothymique, un pouls petit, rapide, une tension artérielle pincée 10/7. D'autre part, le malade est en proie à une dypsnée et une toux tenaces.

Devant ce tableau, l'examen ne peut être que succinct L'auscultation met en évidence un souflle systolique sous-aortique. L'électrocardiogramme est normal, si ce n'est quelques troubles de la repolarisation. Il n'y a pas d'images d'ischémie-lésion, ce qui permet d'éliminer un infarctus myocardique.

L'examen radiologique met en évidence une dilatation latéro-aortique faisant discuter un anévrysme.

Le traitement symptômatique améliore l'état de choc. Cependant, le 20-10-1961, un état de collapsus irréductible s'installe et emporte rapidement le malade.

Une autopsie incomplète est pratiquée; intéressant essentiellement le bloc cardio-pulmonaire (n° 17.831, Labo. Ana. Path.).

La cavité pleurale est libre. Par contre, la cavité péricardique est le siège d'un épanchement de 350 cm^3 environ de sang rouge, incomplètement coagulé. Des suffusions hémorragiques entourent le hile pulmonaire gauche, se propageant dans le poumon, le long des vaisseaux, envahissant les scissures.

L'examen du bloc cardio-aortique met en évidence plusieurs lésions :

1) Un rétrécissement aortique avec soudure des deux valvules droites, épaississement et calcifications valvulaires; l'orifice aortique n'admet pas le passage d'un doigt.
2) Une dilatation du sinus de Valsalva à la limite du physiologique et de l'anévrysme.
3) Au-dessus de cette zone de dilatation, la paroi aortique apparaît déprimée en une région à contours polycycliques dont le fond est régulier et lisse, mais très aminci.
4) A 3 cm environ au-dessus des sigmoïdes, rupture transversale de l'endartère à bords francs et réguliers déterminant un anévrysme disséquant qui s'ouvre dans la cavité péricardique après effraction de la paroi postérieure de l'aorte. Cette hémorragie fuse d'autre part le long du pédicule artériel jusque dans les poumons.
5) La paroi de l'aorte est dissociée sur tout son trajet thoracique (dissection arrêtée au niveau du diaphragme). Quelques caillots de sang sont retrouvés entre les deux feuillets ainsi constitués).

6) L'endaorte présente un aspect ficelé, avec une petite cicatrice rétractile en cupule sur la face postérieure de la crosse; quelques plaques gélatiniformes de couleur claire se détachent sur la surface de l'intima (aspect d'endartérite syphilitique).
7) Pas de périaortite.

Les coronaires sont perméables, mais il existe un rétrécissement ostial de la coronaire gauche.

Le cœur ne présente que peu d'altérations macroscopiques. Les valvules mitrales et tricuspides sont normales. L'orifice pulmonaire est normal; seule existe une dilatation de l'auricule droit.

Microscopie : étudiée sur des coupes colorées par l'hématoxyline :

1) **Intima :**
Il n'y a pas d'épaississement, ni de lésion d'artériosclérose ou d'athérome. Par endroits, elle est décollée de la média. Il existe une rupture correspondant à l'orifice d'entrée de l'anévrysme.

2) **Média :**
On observe une médianécrose typique avec dégénérescence myxoïde des cellules musculaires. En effet, on voit que la musculeuse est le siège de grosses altérations et de dégénérescence mucoïde. Au niveau d'un segment rupturé, existe sur la moitié de l'épaisseur de la média une zone d'infiltration myxoïde avec dissociation des cellules qui prennent un aspect étoilé. Dans cette zone, on note de nombreux vaisseaux sanguins à parois fragiles et rupturées, les hématomes ainsi créés dissocient encore ces couches musculaires dégénérées. La rupture de la paroi s'est faite dans cette partie externe de la média à l'union du 1/4 externe et 3/4 interne, c'est-à-dire là où la dissociation est la plus apparente entre la tunique élastique et la tunique musculaire. On voit l'infiltration de sang au niveau de ces couches élastiques tronçonnées.

3) **Adventice :**
On note un épaississement scléro-hyalin et d'abondants infiltrats péri-vasculaires.

En somme, l'étude microscopique met en évidence l'absence de lésions athéromateuses de l'intima et

d'importants désordres de la média, avec des couches élastiques tronçonnées, dissociées et des couches musculaires baignées par des plages de dégénérescence mucoïde et avec de nombreux néo-vaisseaux fragiles dans la zone où s'est faite la fissuration entre 3/4 interne et 1/4 externe.

C) Analyse des lésions

Dans les diverses observations des auteurs qui nous ont précédé, dans nos observations personnelles, il n'y a pratiquement pas de note inflammatoire primitive dans cette affection tumorale, par contre, un fait est net et patent : *on retrouve sur toute l'étendue de l'aorte et en particulier sur les deux versants de la cavité anévrysmale, une média-nécrose étendue.*

Nous rappelons sa structure histologique.

1. — *Au niveau de l'anévrysme*

a) *Cas récents :* on observe une dislocation hémorragique brutale de la média. La cavité pleine de sang ou de caillots non organisés est bordée directement par la média dilacérée dont certains lambeaux baignent dans le liquide épanché. On peut noter une ébauche d'organisation de thrombi-pariétaux. Les coupes passant par les ruptures internes montrent qu'elles répondent à de véritables déchirures mécaniques situées au voisinage ou franchement en dehors des lésions d'athérome, mais rarement à leur niveau. La média présente des lésions dégénératives sur lesquelles nous reviendrons et est aussi le siège de foyers de nécrose éosinophile secondaire et d'infiltrat puriforme à cellules rondes.

La rupture externe est plus ou moins évidente et répond à des fusées hémorragiques dissociant progressivement les plans externes de la média et internes de l'adventice.

b) *Cas anciens :* l'aspect des lésions se modifie sensiblement. L'hématome, s'il est de faible volume, peut subir une organisation conjonctive — c'est là une éventualité rarissime —. Il y a canalisation de la poche par la survenue d'orifice interne de sortie.

Le plus souvent, les bords des orifices internes s'estompent et s'endothélialisent progressivement; l'endothélialisation gagne la poche anévrysmale par organisation de thrombi pariétaux et d'un mince enduit fibrineux. Peu à peu on assiste à une différenciation d'une intima reposant sur une lame élastique interne. La média subit peu de modification; par contre, une réaction adventielle apparaît sous forme de tissu fibreux dense, renforçant la paroi aortique affaiblie (Gore et Seiwert).

c) *Cas itératif :* ici, les lésions sont complexes. L'on peut voir à côté d'un anévrysme canalisé manifestement ancien, un foyer hémorragique récent clivant la média à un autre niveau, en épaisseur ou en largeur.

2. — *Au voisinage de l'anévrysme*

Les lésions s'observent à l'état de pureté, alors qu'au niveau de l'anévrysme elles sont masquées par le profond remaniement que le clivage a entraîné.

a) *Lésion de l'intima :* chez les sujets jeunes, on

peut retrouver de légères lésions d'athérosclérose.

Chez les sujets âgés on note des phénomènes de sclérose, des plaques gélatiniformes et surtout des lésions d'athérome, évoluées.

Les ulcérations très étendues, profondes, concourent à la fragilisation de la média.

b) *Lésions de la média :* décrites surtout par Gsell (1928), Erdheim (1930), Cellina (1931).

Les premiers stades sont encore discutés. Il peut s'agir de l'accumulation, dans le conjonctif interlamellaire, d'une substance pâle acellulaire, se colorant en rouge par le Van Gieson, en rose par le crésyl violet et le bleu de Toluidine.

Cette substance est considérée par Gsell comme appartenant au groupe des « mucines » et son accumulation traduirait, pour Orsos, un processus d' « hypermucose ». Cet état mucoïde n'est pas propre aux anévrysmes disséquants, il se voit lors des stimuli irritatifs artériels et dans la senescence (Cellina). Cette substance aurait une affinité particulière pour les graisses et les calcaires et la maladie de Monckeberg ne serait peut-être pas autre chose que le dépôt de calcium à son niveau.

Mais dans les anévrysmes disséquants, le processus est plus accusé et surtout il aboutit progressivement à la constitution de multiples petites lacunes pseudo-kystiques disséminées (médianécrose kystique idiopathique de Cellina).

Dans d'autres cas, on observe une dégénérescence hyaline du tissu interlamellaire.

Cette accumulation de substance hyaline va de pair avec la disparition progressive des fibres musculaires qui sont le siège d'altérations dégénératives et même de nécrose, ainsi qu'avec une augmen-

tation de volume et fragmentation des fibres élastiques. L'altération maximum de l'aorte se situe au tiers externe de la média.

Le terme de médianécrose correspond donc à un ensemble de lésions assez complexes et polymorphes. Pour Erdheim, ce sont les fibres élastiques qui dégénèrent en premier, puis secondairement, la substance fondamentale se modifie. Pour Gsell, ce sont les fibres musculaires qui présentent les premières manifestations dégénératives. Pour d'autres auteurs, le processus pathologique intéresserait en premier la substance fondamentale.

De toute façon, ces phénomènes destructifs de la média évoluent sans réaction « inflammatoire » et entraînent un processus de réparation.

Pour Gsell, il y a une régénération des éléments constitutifs de la paroi, aux dépens des constituants atteints. En fait, il semble que la réparation se traduit avant tout par une néo-vascularisation de la média sous forme de fins capillaires non différenciés, émanant de l'adventice et dépassant rarement le tiers moyen de la média.

A côté de la néo-vascularisation, l'organisation conjonctive des foyers dégénératifs n'est pas rare, mais elle n'est qu'ébauchée — le tissu néoformé, lâche, peu cellulaire est insuffisant pour résister au coup de bélier systolique; il peut à son tour subir la nécrose.

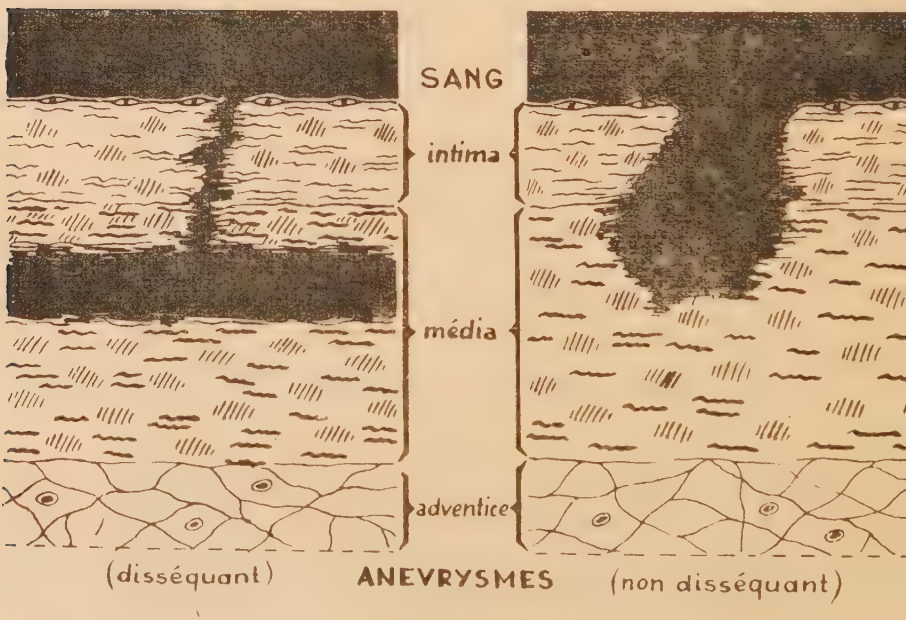
Il existe une véritable dissociation entre les lésions athéromateuses et l'anévrysme disséquant. Les deux altérations sont juxtaposées et la dislocation de la média se produit sur un plan plus externe que l'athérome. En outre, ce dernier est générateur de sclérose sous-jacente de l'aorte ayant tendance à stopper le processus disséquant dans sa progres-

sion, en sorte que l'intrication des deux processus est exceptionnelle (Orcel).

c) *Lésion de l'adventice :* Kellog, Heald, Tyson, relevaient des altérations des vasa-vasorum (thromboses, sclérose pariétale) auxquelles ils faisaient jouer un rôle dans la pathogénie de la médianécrose.

Tschermak (196), avait noté la néoformation vasculaire et l'infiltration à cellules rondes coïncidant avec un processus dégénératif extensif de la média.

En réalité, l'atteinte des vasa-vasorum n'est pas constante (Gore), mais fréquente. Elle prédomine généralement dans les portions de l'aorte frappée d'hémorragie et de la médianécrose; les vaisseaux sont nombreux, gorgés de sang. Parfois les capil-



laires présentent une turgescence et prolifération endothéliale pouvant obstruer leur lumière. Ailleurs, on note des infiltrats à cellules rondes autour des vasa-vasorum.

En conclusion, il semble bien que dans le mécanisme pathogénique de cet anévrysme, intervient un facteur mécanique. A la faveur d'une érosion de l'intima le sang arrive au contact de la média, s'infiltre entre les couches de cette tunique et les dissocie d'autant mieux que le terrain est préparé par la médianécrose. L'anévrysme disséquant est né et continuera son évolution à travers la média.

C) Conclusion générale sur l'étude microscopique et étiologique

En résumé, nous retrouvons toujours dans l'étude microscopique une lésion, la *médianécrose*.

Elle est contingente dans l'anévrysme syphilitique, elle n'est là que pour signaler l'âge avancé du sujet ou pour traduire le vieillissement prématuré de celui-ci.

Elle explique à partir de l'anévrysme syphilitique pur où elle ne rentre pas en cause, la formation surajoutée d'un anévrysme disséquant.

Elle est par contre primitive, constante, dans l'anévrysme dit dégénératif :

— siégeant entre intima et média, elle est tout

au début d'une lésion athéromateuse, elle conditionne l'extension de ce processus; elle provoque la fonte des fibres élastiques qui aboutira à l'anévrysme.

— siégeant au niveau de la média, elle crée, soit un anévrysme banal (fusiforme, sacciforme), soit un anévrysme disséquant.

Mais il faut signaler l'association possible des trois types d'anévrysmes.

CHAPITRE IV

NATURE DE LA MEDIANECROSE

L'étude microscopique permet de reconnaître les divers types d'anévrysmes. Il est une lésion de base dans les anévrysmes non inflammatoire où l'on retrouve la surcharge mucoïde sur laquelle nous voudrions revenir et consacrer notre dernier chapitre.

Au cours de ces dernières années, on a souligné l'importance de la présence de matériel mucoïde à l'intérieur des tuniques du vaisseau aortique. Les auteurs autrichiens Gsell (1928) et Erdhein (1929), bientôt suivis par des auteurs américains, Rogers, Klotz, Simpson (1932), furent les premiers à signaler un état dégénératif spécial de la média aortique accompagnant d'habitude l'anévrysme disséquant; l'atrophie et la nécrose des éléments musculaires et élastiques de la média d'une part, et d'autre part l'élargissement des espaces interélastiques avec accumulation d'une substance mucoïde. Le terme de média-nécrose idiopathique est dû à Gsell, en y ajoutant le qualificatif de kystique, Erdhein mettait l'accent sur la place prépondérante qui y tient

l'élément mucoïde. Depuis lors, nombreuses ont été les descriptions suscitées par ce type de lésions.

Des études systématiques faites sur le cadavre montrèrent bientôt à Weiss (1939), à Rottino (1939) que la dégénérescence kystique de la média, avec sa prédilection pour les couches profondes et moyennes se rencontrait fréquemment (95 fois sur 210 cadavres examinés par Rottino) chez les sujets de plus de 40 ans, indépendamment de toute rupture aortique.

Ainsi fut reconnue la « médianécrose disséminée » dans laquelle Cellina et Von Meyenburg voient une forme de sénescence du vaisseau.

Sur trois de nos observations d'anévrysme athéromateux, il a été possible d'observer la dégénérescence myxoïde qui intéressait la totalité de la paroi vasculaire. Intima et média étaient imprégnées de façon uniforme par le Bleu Alcyan. Dans ces plages myxoïdes, on peut suivre tous les degrés d'atrophie des constituants des tuniques aortiques depuis le simple tronçonnement des lames jusqu'à la disparition totale des fibres élastiques tout autour de la rupture.

Il est alors difficile de reconnaître les différentes couches aortiques tandis que l'adventice se distingue par l'abondance d'infiltrats à cellules rondes, indépendamment d'une étiologie syphilitique.

Dans l'anévrysme disséquant, on retrouve la lésion de base que nous avons vue.

Les auteurs contemporains se sont beaucoup intéressés à l'anévrysme disséquant. Shennan, en 1934, en publie 300 observations, en 1955, Hirts et ses

collaborateurs 505 cas. En France, Orcel apporte 6 observations personnelles.

Tous les auteurs se sont penchés sur l'anatomo-pathogénie et admettent unanimement que le clivage spontané des parois aortiques ne peut se produire sans une altération préalable de la média. La lésion initiale, condition nécessaire de l'anévrysme disséquant apparaît dans le plus grand nombre de cas (97 % dans la statistique de Goldberger), comme étant la médianécrose idiopathique kystique de Gsell et Erdheim avec ses caractères d'atrophie allant jusqu'à la disparition de la charpente musculo-élastique, et d'accumulation d'une substance mucoïde à l'intérieur de très nombreuses cavités interlamellaires.

Quelle différence y a-t-il entre la maladie d'Erdheim et la médianécrose disséminée des aortes vieilles ?

Une accentuation des destructions élastiques, des citernes remplies de matière mucoïde — mais ce ne sont là que des nuances —. En fait, c'est le même processus physico-chimique qui entre en jeu pour modifier la paroi aortique, et en amoindrir la résistance.

En faveur de la maladie d'Erdheim, considérée par l'auteur comme « idiopathique », on peut faire valoir l'argument de l'absence de lésion concomitante de la paroi vasculaire. Encore, faut-il reconnaître que si l'anévrysme disséquant des jeunes se rencontre habituellement sur une aorte dont la médianécrose apparaît isolée, tous les cas d'anévrysmes disséquants sont loin de s'intégrer dans ce groupe, même chez les jeunes.

Rappelons, ici, l'opinion des auteurs concernant les rapports entre artériosclérose et médianécrose. Tout en admettant la fréquence des lésions athéromateuses présentes dans l'aorte porteuse d'anévrysme disséquant, Orcel ne voit dans les deux sortes de lésions que rapport de voisinage, l'une et l'autre ne se produisant pas au même niveau de la paroi et leur existence n'étant pas constante. Cependant, dès 1943, Delarue avait émis l'hypothèse que la médianécrose ne pouvait être rejetée du cadre de l'artériosclérose; les altérations de l'intima qui aboutissent aux dépôts cholestéroliques étant à mettre en parallèle avec la désintégration des éléments musculo-élastiques de la média.

Nos observations correspondent avec cette opinion. Il nous apparaît qu'à tout âge les deux affections se montrent liées par un processus dégénératif commun, et nous voudrons prendre pour exemple le cas rapporté récemment par De Marco, d'un anévrysme disséquant survenu chez un homme de 30 ans, hypertendu et porteur d'une athéromatose sévère. L'histologie révéla la présence simultanée de lésions athéromateuses très importantes et de médianécrose mucoïde kystique. Parmi les 6 cas observés par notre Laboratoire d'anatomie pathologique, 4 concernaient des sujets âgés de 63 à 85 ans, chez qui le clivage de la paroi aortique, étendu de la crosse à la bifurcation iliaque, s'associait à des lésions athéromateuses considérables et étendues à l'entour même des foyers de rupture. Dans de tels cas, tout comme dans les ruptures anévrysmales simples d'origine athéromateuse, le bleu Alcyan nous a permis de suivre la continuité des plages myxoïdes, de l'intima athéromateuse, jusque sous le tissu cellulo-graisseux péri-adventi-

ciel, à travers l'épaisseur de la média aux nombreuses citernes fortement colorées, entre des lames élastiques dissociées, disloquées ou même granuleuses.

Comment chez ces sujets faire le point de départ entre la médianécrose disséquante et celle habituellement rencontrée chez le vieillard, mais n'ayant pas abouti au clivage de la paroi ? De l'une à l'autre, il ne peut y avoir, nous semble-t-il, qu'une différence de degré et surtout de précocité, de rapidité d'évolution, l'une ayant brûlé les étapes, tandis que l'autre s'est développée lentement.

Ainsi, apparaît-il que, dans sa forme idiopathique, telle qu'elle se présente d'ordinaire chez le jeune, la médianécrose doit être envisagée comme l'accélération inaccoutumée, liée à des circonstances spéciales qui restent encore à préciser, des phénomènes dégénératifs habituels et lentement progressifs, en rapport avec l'usure même des tissus.

Quels sont les facteurs qui président à la médianécrose ?

D'abord un facteur mécanique d'hypertension, presque constamment retrouvé dans l'anamnèse des sujets morts d'anévrysme. Mais si fréquent soit-il, il ne saurait expliquer à lui seul le clivage pariétal, les auteurs contemporains sont unanimes à reconnaître que l'hypertension, même élevée, ne suffit pas à déterminer ce type de rupture. Elle ne peut intervenir que s'il existe au préalable un facteur local d'affaiblissement de la paroi.

Un facteur congénital paraît également jouer un rôle. De fait certains syndromes congénitaux comportant l'anévrysme disséquant parmi leurs complications habituelles, ont fait soulever l'hypothèse

d'un facteur dystrophique constitutionnel intervenant dans la genèse de la médianécrose. Ainsi, le syndrome de Marfan associe très souvent la médianécrose à des dystrophies osseuses (arachno-dactylie) à des malformations cardiaques et oculaires. Aujourd'hui, nombreux sont les auteurs qui ont décrit cette association morbide. Dans la statistique de Hirst portant sur 505 cas d'anévrysme disséquants, on la trouve en cause 13 fois sur 74 cas où existait la notion d'une affection congénitale, soit dans 17 % des cas.

Un facteur inflammatoire a également été incriminé. Dès 1843, Peacock avait signalé le rôle possible du rhumatisme articulaire aigu. De même la dyphtérie, la grippe, la fièvre typhoïde, la pneumonie, ont été évoquées. Quant à la syphilis, quelle place tient-elle dans l'anévrysme disséquant ? Tout d'abord, son rôle a été jugé prépondérant, puis, douteux. En fait, son rôle, s'il est loin d'être constant, n'en est pas moins vrai dans quelques cas. Parmi nos 6 observations d'anévrysmes disséquants, l'une concernait un sujet aux réactions sérologiques fortement positives et aux lésions histologiques de type syphilitique. Dans une étude récente basée sur 95 cas d'anévrysme disséquant, Goldberger trouve la syphilis présente dans 13 % des cas.

Le facteur hormonal (au cours de la grossesse), mérite une place à part. Les statistiques sont, sur ce point, entièrement concordantes. Schnitlker et Bayer (1944), dénombrant 99 anévrysmes disséquants chez la femme au-dessous de 40 ans, en comptent 24 chez les femmes enceintes.

Mandel (1954) donne des chiffres tout à fait comparables 36 fois sur 70, le clivage de l'aorte

chez une femme de moins de 40 ans s'est rencontré au cours de la gravidité, soit dans 51 % des cas. De tels chiffres ont pu suggérer l'hypothèse d'une perturbation métabolique liée au déséquilibre hormonal de la grossesse.

Enfin, les facteurs vieillesse et circulatoire sont obscurs et mal élucidés.

Le fait qu'on ait pu reproduire la lésion d'Erdheim avec tous ses caractères, dans des conditions expérimentales très diverses et sur plusieurs races animales (lapin, rat, etc...)

— par injection de toxines bactériennes (dyphtérique, Duff 1932),

— par choc histaminique (Thies, Lopez de Faria, Barone 1957),

— par intoxication lathyrique (Ponsetti et Bourd 1952; Churchill et Col. 1956),

concorde avec la pluralité des conditions étiologiques rencontrées en pathologie humaine. Il témoigne surtout d'une modalité réactionnelle constante et univoque du mésenchyme aortique, quels que soient l'agent lésionnel en cause et le mécanisme (troubles de vascularisation, hypoxie, absence de certains facteurs enzymatiques) par lequel s'exerce son action. Dans tous les cas, la même altération de base apparaît : la dégénérescence myxoïde accélérée et intensifiée du mésenchyme aortique — on a pu interpréter la médianécrose comme une forme de collagénose aortique. Et de fait, elle apparaît comme le terme d'un processus de dislocation du collagène qui le ramène à un état d'immaturation où il cesse d'être condensé en fibres, de par la rup-

ture des liaisons intermoléculaires (Florey, Hurley).

Ainsi, une même altération se retrouve-t-elle à la base de toute la pathologie aortique; la dégénérescence myxoïde des constituants collagènes de l'une ou de l'autre tunique.

Dans l'intima, le processus dégénératif aboutit le plus habituellement à l'athéromatose. S'il arrive que, dans sa forme avancée, les dépôts lipido-protéiques et la sclérose concomitante masquent l'altération initiale, celle-ci se retrouve apparente sur les plaques plus jeunes, sous l'aspect de l'inbibition myxoïde des couches sous-endothéliales; quel que soit le processus pathogénique auquel on se range concernant l'origine et la formation des dépôts athéromateux, qu'on leur attribue une provenance plasmatique ou endoartérielle, le substratum initial en est toujours le même : c'est l'excédant de substance mucoïde au sein des couches internes de la paroi vasculaire qui en sera le point d'appel et la localisation.

Au niveau de la média,, c'est une altération dégénérative en tous points semblable dont nous suivons les aspects dans la médianécrose. Mais ici peu ou pas de dépôts consécutifs, puisqu'aussi bien n'interviennent pas les conditions de perméabilité qui appartiennent en propre à l'endothélium et aux structures lâches des couches sous-endothéliales. La dégénérescence myxoïde du collagène reste là habituellement à l'état pur, évolue isolément, de plus en plus apparente aux réactions colorées et en particulier au bleu Alcyan.

Face aux agressions (inflammatoires, intoxication

exogène, etc...) et aux troubles métaboliques ou trophiques variés, la paroi aortique réagit de façon uniforme : dégénérescence des éléments musculo-élastiques avec exagération de la substance mucoïde dans les espaces interlamellaires, c'est-à-dire la médianécrose.

CONCLUSIONS

1° L'étude de 50 aortes (depuis la naissance jusqu'à 80 ans), nous apprend que dans toute aorte se trouve une substance mucoïde, peu abondante dans le jeune âge, qui s'accroît avec la vieillesse, pour aboutir à une aorte décrite par CELLINA avec des lacs mucoïdes, fragmentant, dissociant, amincissant l'armature élastique de la média.

2° L'étude de 3 anévrysmes artérioscléreux purs nous permet :

a) de rappeler que la lésion initiale de tout athérome aortique est un dépôt abondant de substance mucoïde entre intima et média (sur ce dépôt, appel secondaire de lipides et de calcium) ;

b) d'expliquer la formation d'anévrysmes artérioscléreux par la présence de ce matériel mucoïde autour des foyers athéromateux. Ce matériel mucoïde, en repoussant, en dilacérant les fibres élastiques, provoque l'extension du foyer athéromateux, mais également la poche anévrysmale.

3° La constatation d'une médianécrose pure, dans un cas sans artériosclérose et sans lésion inflammatoire, explique la survenue de certains anévrysmes

fusiformes ou sacciformes. Cette médianécrose n'est que l'accentuation localisée, précipitée dans le temps d'une aorte vieillie, type Cellina.

4° Six observations d'anévrysme disséquant nous font retrouver à la base de cette formation tumorale la médianécrose. Elle est également ici le signe d'un vieillissement prématuré, intense et mutilant, du vaisseau aortique.

5° Il est difficile, dans l'état actuel de nos connaissances histologiques et chimiques, d'expliquer la genèse de ce processus de vieillissement normal et prématuré.

Vu :
Le Président de la thèse,
PLANQUES

Vu :
Le Doyen,
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 1er décembre 1962.
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
P. DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE (Aorte)

Adams C. W. M. — Elastic degeneration as source of lipids in the early lesion of atherosclerosis. *J. Path. Bact.*, 1961, 82, 131-139.

Adams C. W. M. — Role of lipids of aortic elastic fibres in atherogenesis. *Lancet*, 1959, 7082, 1075-1076.

Amzomin G. D., Schlitter J. G. et Solway A. J. — Medionecrosis of the aorta. *Arch. Pathol.*, 1948, 46, 380.

Austin M. G. et Schaefer R. F. — Marfan'syndrome with unusual blood vessel manifestations, primary medionecrosis, dissection of right innominate, right carotid and left carotid arteries. *Arch. Pat.* (Chicago), 1957.

Ayer J. P., Hass G. M. et Philpott D. E. — Aortic elastic tissue, isolation with use of formic acid and discussion of some its properties. A.M.A. *Arch. Path.*, 1958, 65, 5, 519-544.

Bachhuber T. E. et Lalich J. C. — Effect of swet pea meal on the rat aorta. *Arch. Path.* (Chicago), 1955, 59, 247-253.

Barone P. — Richerche sulla sostenza fondamentale cromotropa dell'aorta. *Arch. Ital. Anat. ist. patol.*, 1954, 27, 383-40.

Barone P. e d'Aquino S. — La ptogenesi della aortaopatia sperimentale del coniglio da agenti ipertenseivi edipotensivi. Rapporti con la medionecrosi aortica dell'uomo. *Arch. ital. d'Anat. istol. patol.*, 1952, 31, 306-324.

Bauer Jr. F. C. et Hirsch E. F. — Spontaneous longitudinal vleavage of the wall of the aorta *Arch. Path.* (Chicago), 1955, 59, 219-222.

Bean W. B. et Ponsetti I. V. — Dissecting neurysm produced by diet *dirculation*, 1955, 12, 185.

Bellomy B. B. — Multiple dissecting aneurysm of the aorta. A cas report. *Arch. Path.* (Chicago). 1956, 62, 14-12.

Von Braunmuhl A. — Ubert senile Gefassnekrosen. *Arch. Psych. Nervenkr*, 1950, 180, 541-583.

Brindley P. et Stembridge V. — Aneurysm of the aorta. A clinico-patologic study of 369 necropsy cases. *Amer. J. Path.*, 1956.

Brodsky M., Rojas M. et Munoz N. — Aneurisma dissecante de la aorta. *Rev. Med. Chil.*, 1950, 78, 13-20.

Brux J. et Kilaidonis P. — Les ruptures et les anévrysmes disséquants de l'aorte. *Ouest-Médical* (Paris), 1952, 5, 580 et 699.

Burchell H. B. — Aortic dissection. *Circulation*. 1955, 12, 6.

Cellina. — Virchows Arch., 1931, 280, 65.

Churchill D. W., Gelfant S., Lalich J. J. et Angevine D. M. — Alteration in the polysaccharides and elastic fibers in the aortas of rats fed toxic lathyrus factor. *Lav. invest.*, 1955, 4, 1-8.

Croxatto O. C. — Production esperimentale de cartilago en la aorta de perro. Relacion con la medionecrosis quistica de aorta humana. *Medicina* (B. Aires), 1953, 13, 98-108.

Delarue J., Carrot, Facquet et Hewit. — Considérations sur l'anévrysme disséquant; à propos de 2 observations anatomo-cliniques. *Arch. Mal. Cœur et Vaisseaux* (Paris).

Delarue J. et Gouyon C. — Les données étiopathogéniques générales de l'ahérosclérose considérées du point de vue anatomique. *Arch. des Mal. du Cœur et des Vaisseaux,* 1960, 2, p. 1-11.

Duff G. L. — *Arch. Path.,* 1932, 13, 543.

Erdheim J. — Medionecrosis aortae idiopathica. *Virchow's Arch. für Path. Anat.,* 1929, 273, 454.

Erdheim J. — *Virchow's Arch. f. Path. Anat.,* 1930, 276.

Estes Jr J. E. — Abdominal aortic aneurysm. A study of 102 cases. *Circulation,* 1950, 2, 258-264.

Florey H. — *General pathology. Lloyd-Luke Medical Books,* London, 1962.

Fruhling L. et Batzenschlager. — Anatomie pathologique de l'athérosclérose. 33e Congrès de Médecine, 1961.

Gergely J., Gero S., Devenye T., Jakab L., Szekely J. et Virag S. — *J. Atheroscler. Res.,* 1961, 1, 67-74.

Gero S., Gergely, Deviny T., Jakab L. — Le rôle des substances mucoïdes de la paroi vasculaire dans la pathogénie de l'athérosclérose. *Ozy-Heul,* 1961, 102, 1165-1168.

Gillman T. — Pathogenesis of arterial sclerosis, in the light of modern views on vascular microanatomy and the role of polysaccharides in wounds healing. *J. M. Sinaï Hosp.,* 1957, 24 857-868.

Goldberger E. — Beitrag zür Histopathogenese und Aëtiologie der medionecrosis aortae idiopathica mer Bercksichtingung der Rolle der Aortitis syphilitica. *Beitrag. Path. Anat.,* 1959, 121, 242-287.

Gore I. — Pathogenesis of Dissecting Aneurysm of the Aorta. *Arch. Path.,* 1952, 52, 142.

Gore I. — Dissectig aneurysm of the aorta inp persons under forty years of age. *Arch. Path.,* 1953, 55, I.

Gore I. et Seiwert V. J. — Dissecting aneurysm of the aorta. Pathologic aspects. Analysis of eighty five fatal cases. *Arch. Path.* (Chicago), 1952, 53, 121-141.

Gsell O. — *Virchow's Arch. f. Path. Anat.,* 1928, 270, I.

Ponsetti I. V. et Baird W. A. — Scoliotis and dissecting aneurysm of the aorta in rats fed with Lathyrus odorantus seeds. *Amer. J. Path.,* 1952, 28, 1059.

Poumailloux M. et Vernant. — Les anévrysmes disséquants et la médianécrose disséquante de l'aorte. *Arch. Mal. Cœur et Vaisseaux,* 1950, 43, 481.

Poutansant B. — Anévrysmes disséquants de l'aorte. Thèse de Toulouse, 1945.

Prior J. I. et Jones D. B. — Structural alterations within the aortic intima in infarcy and childhood. *Amer. J. Pathol.,* 1952, 28, 937.

Raekallio J. — Histochemical studies on iodopathic medionecrosis of th eaorta. A.M.A. *Arch. Path.,* 1958, 66, 733-738.

Ritama V. et Aho. — Dissecting aortic aneurysm. *Ann. Med. Iner. Fenn.,* 1951, 40, suppl. 10, 1-35.

Rottino A. — *Arch. Path.* (Am.), 1939, 27, 320.

Rottino A. — *Arch. Path.* (Am.), 1939, 28, 377.

Rottino A. — *Amer. Heart. J.,* 1940, 19, 330.

Rywlin A. — Medionecrosis idiopathica cystica unter den Bilde des diffusen Aorten aneurysms. Beziechungen zum Marfanschen syndrom. *Frankfurt Z. Path.,* 1952, 63, 187-196.

Saccon C. — Rottura spontanea dell'aorta. Contributo anatomo-pathologico. *Patologia,* 1956, 48, 265-272.

Sailer S. — *Arch. Path.,* 1942, 22, 704.

Schliter J. G., Amromin G. D. et Solway A. J. C. — Dissecting aneurysm of aorta. *Arch. Inter. Med.,* 1949, 84, 558.

SCHNITTKER et BAYER, cités par Hirst.

SHENNAU T. — Dissecting aneurysms. Medical research Concil Special report séries, n° 193, His Majesty's stationery Office London, 1934.

SMITH Ch., STEINER M. M. et HUAN PAO-WONG. — Aging changes in the tunica of the aorta. *Anat. Rec.*, 1951, 109, 13-49.

THIES W. — Veranderungen der aortenmedia nach Tod in akuten Kollaps. Ein Beitrag zum Problem der Medionekrosen der Aorta. *Beitrag. Path. Anat.*, 1956, 116, 461-477.

UEHLINGER A. — Das Aneurysma der Bauchaorta. *Schweiz Med. Wschr.*, 1957, 87, 946-950.

WEISS. — *Beitr. Path. Anat.*, 1934, 93, 238.

WELLMAN W. E. and EDWARDS J. E. — Thichness of the media of the thoracic aorta in relation to age. *Arch. Path. Chicago*, 1950, 50, 183-188.

Dépôt légal 4e trim. 62, Aa, 394.

Imprimerie Toulousaine (Vve Lion) — 16, rue Lakanal